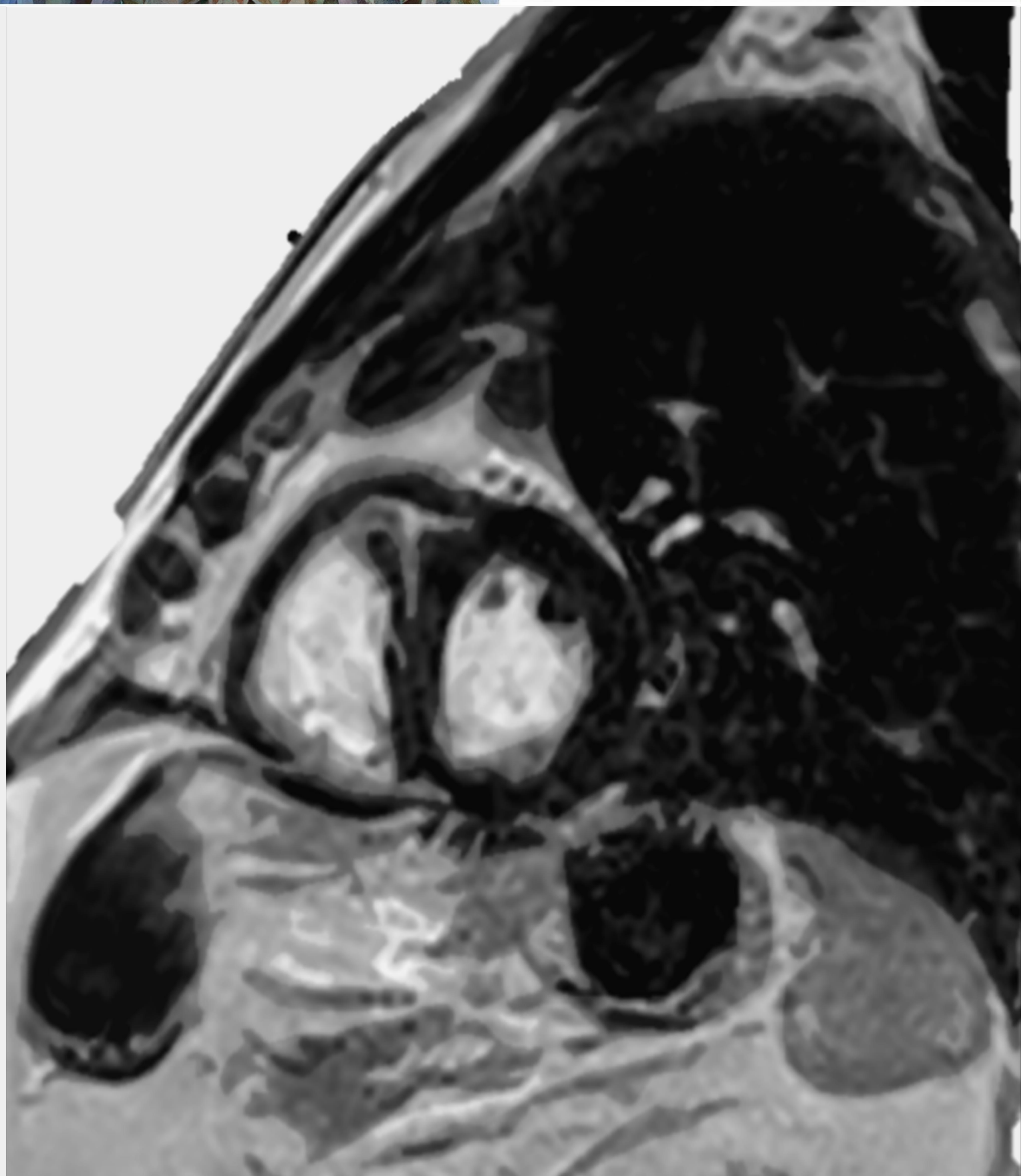


Revisión pictórica de la sarcoïdosis cardíaca

Lo que el
radiólogo general
debe saber



Ana Berasategui Criado¹, Victor Fernández Lobo¹,
Sofía María Bretos Azcona¹, Marina Arroyo Olmedo¹,
Celia Cantolla Nates¹, Silvia
Revuelta Gómez¹, Alejandra Somoano Marfull¹,
Rodrigo Sutil Berjón¹, Aranzazu Sánchez Gabin¹

¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla,
Santander

Objetivo docente

- Revisar los criterios diagnósticos de la sarcoidosis cardíaca y subrayar las implicaciones pronósticas de un diagnóstico adecuado, centrándose en el papel emergente de la imagen para mejorar la precisión y predecir los resultados.
- Ilustrar las características de la imagen de la sarcoidosis cardíaca en resonancia magnética (RM), destacando la importancia del realce tardío de gadolinio (RTG).

Revisión del tema

- La sarcoidosis cardíaca (SC), una manifestación rara pero potencialmente mortal de la sarcoidosis sistémica, está presente en hasta el **25% de los pacientes** y plantea desafíos diagnósticos debido a sus presentaciones clínicas variables y al rendimiento limitado de la biopsia endomiocárdica.
- La detección temprana es fundamental para un manejo óptimo, y las pruebas de imagen, principalmente la **resonancia magnética y el PET-TAC, desempeñan un papel crítico** en el diagnóstico y pronóstico.

Afectación cardíaca en la sarcoidosis

- La sarcoidosis es una **enfermedad granulomatosa sistémica** de causa desconocida.
- La **afectación cardíaca** se diagnostica clínicamente en el **5%** de los pacientes con sarcoidosis y está presente en hasta el **25% de las autopsias**. También se ha descrito sarcoidosis cardíaca aislada.
- Aunque los hallazgos patológicos son altamente específicos, la tasa de diagnóstico lograda con la biopsia endomiocárdica es baja (20%) debido a la afectación parcheada de la enfermedad y las limitaciones de la técnica de muestreo.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- Trastornos de la **conducción cardíaca** e **insuficiencia cardíaca**.
- El predictor clínico más importante de mortalidad es la **fracción de eyección del ventrículo izquierdo**.

HISTOLOGÍA

- Células gigantes multinucleadas en granulomas epiteloideos no caseificantes
- El **ventrículo izquierdo** es la cámara más comúnmente afectada.
- Tres etapas histológicas: **edema, inflamación granulomatosa** y **fibrosis**.

Diagnóstico por imagen

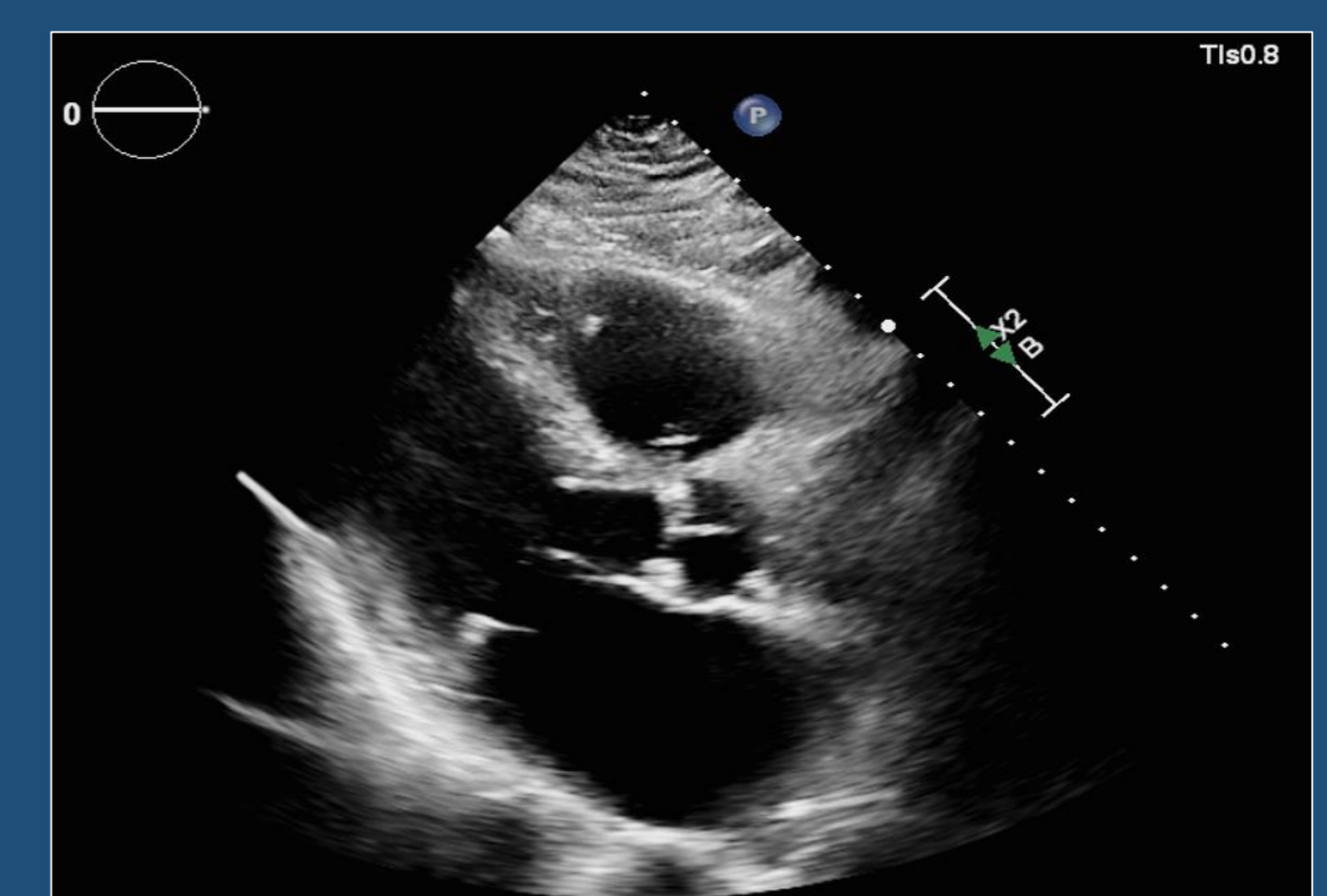
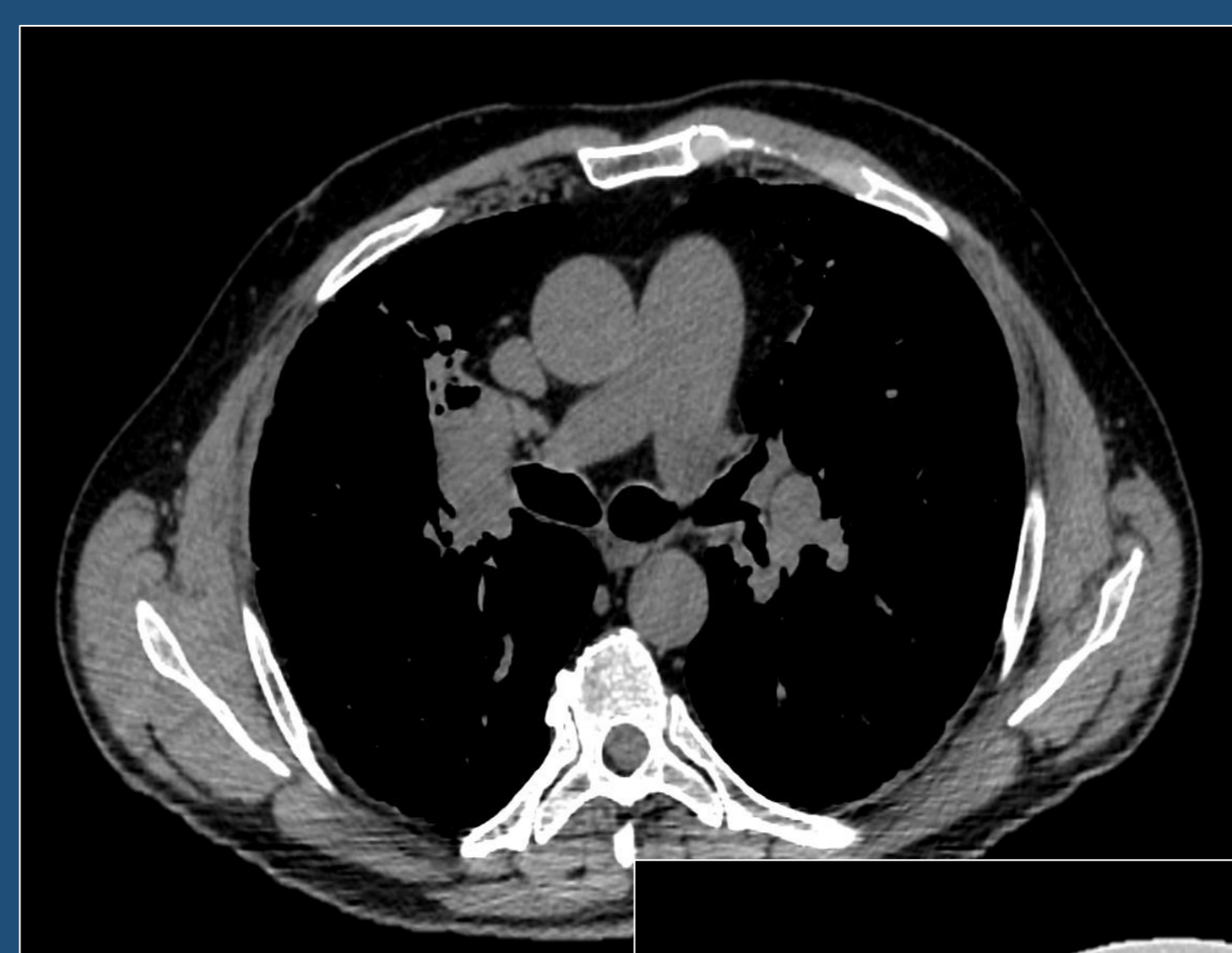
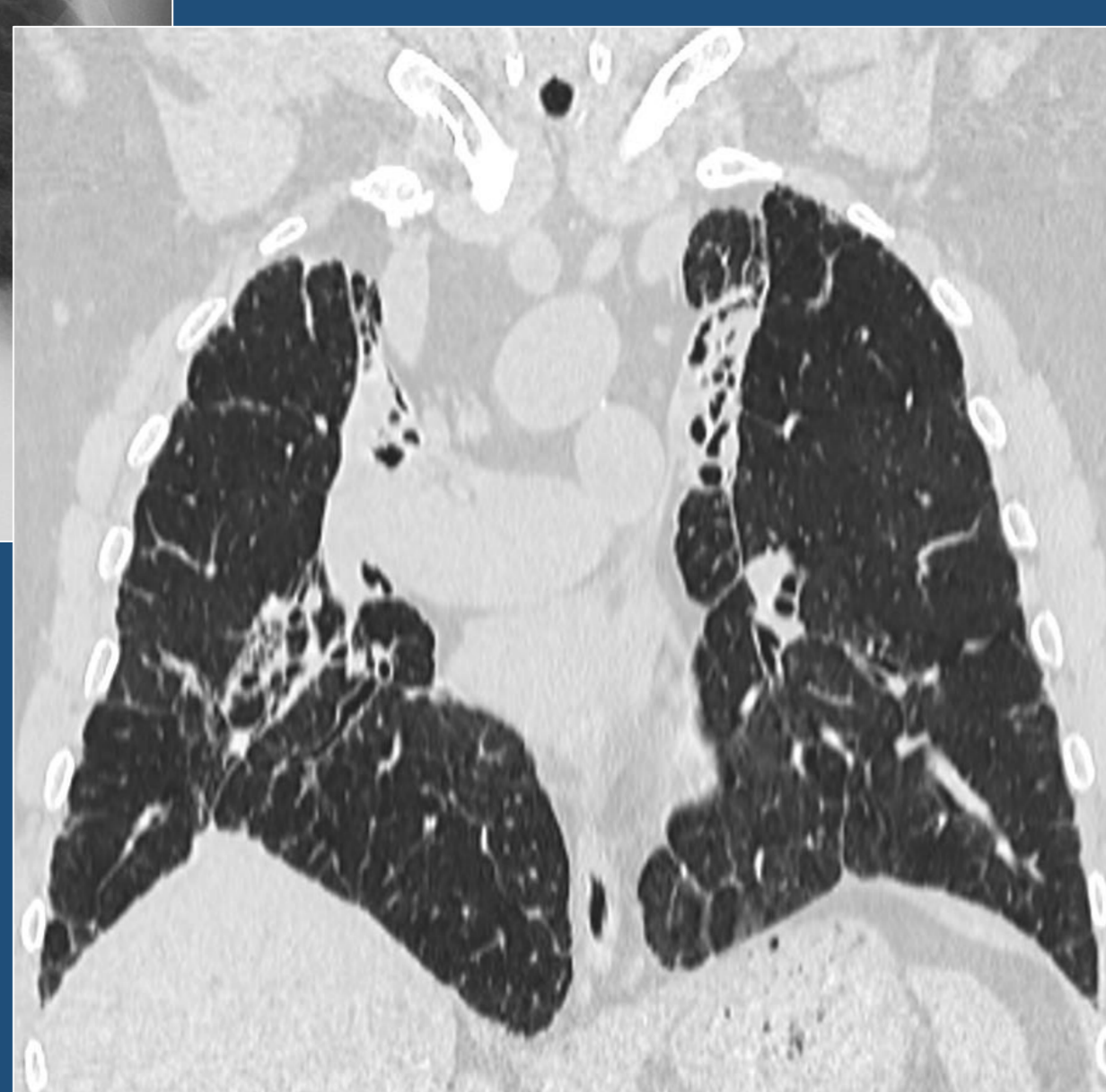
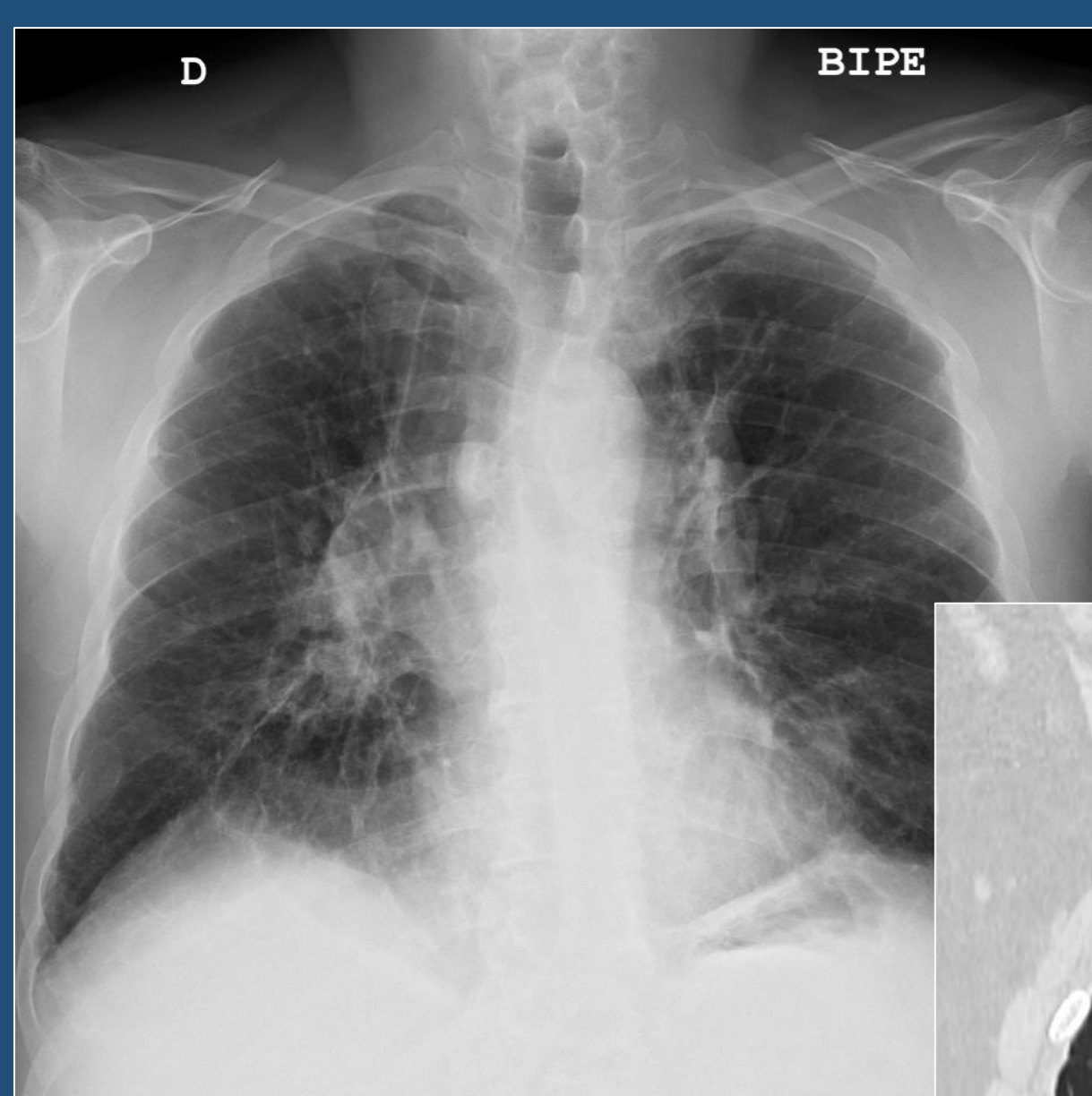
PRUEBAS DE IMAGEN

RX TÓRAX / TC TÓRAX

- **Aumento de la silueta cardiaca y/o datos de congestión pulmonar** como consecuencia de la disfunción cardíaca (aumento del tamaño ventricular, insuficiencia cardíaca), derrame pericárdico o aneurisma ventricular.
- Otras manifestaciones torácicas adicionales incluyen **linfadenopatías hilares o mediastínicas, o afectación pulmonar** que pueden estar presentes en el 50-60% de los pacientes con sarcoidosis cardíaca.

ECOCARDIOGRAFÍA

- Detección de **anomalías morfológicas y funcionales cardíacas**.
- Técnica de elección para el **cribado** en pacientes con hallazgos anormales en el ECG o arritmias de causa desconocida, y para el **seguimiento** de pacientes con sarcoidosis cardíaca.
- Hallazgos: **anomalías regionales en la contractilidad e hipocinesia difusa de la pared** (distribución no coronaria), **granuloma intracardiaco**, **adelgazamiento mural del VI**, **aneurismas ventriculares**, **adelgazamiento del septo basal**, **regurgitación valvular**, **derrame pleural**, **dilatación VI**, y **disfunción ventricular sistólica/diastólica**.
- Baja sensibilidad en etapas tempranas de la enfermedad.

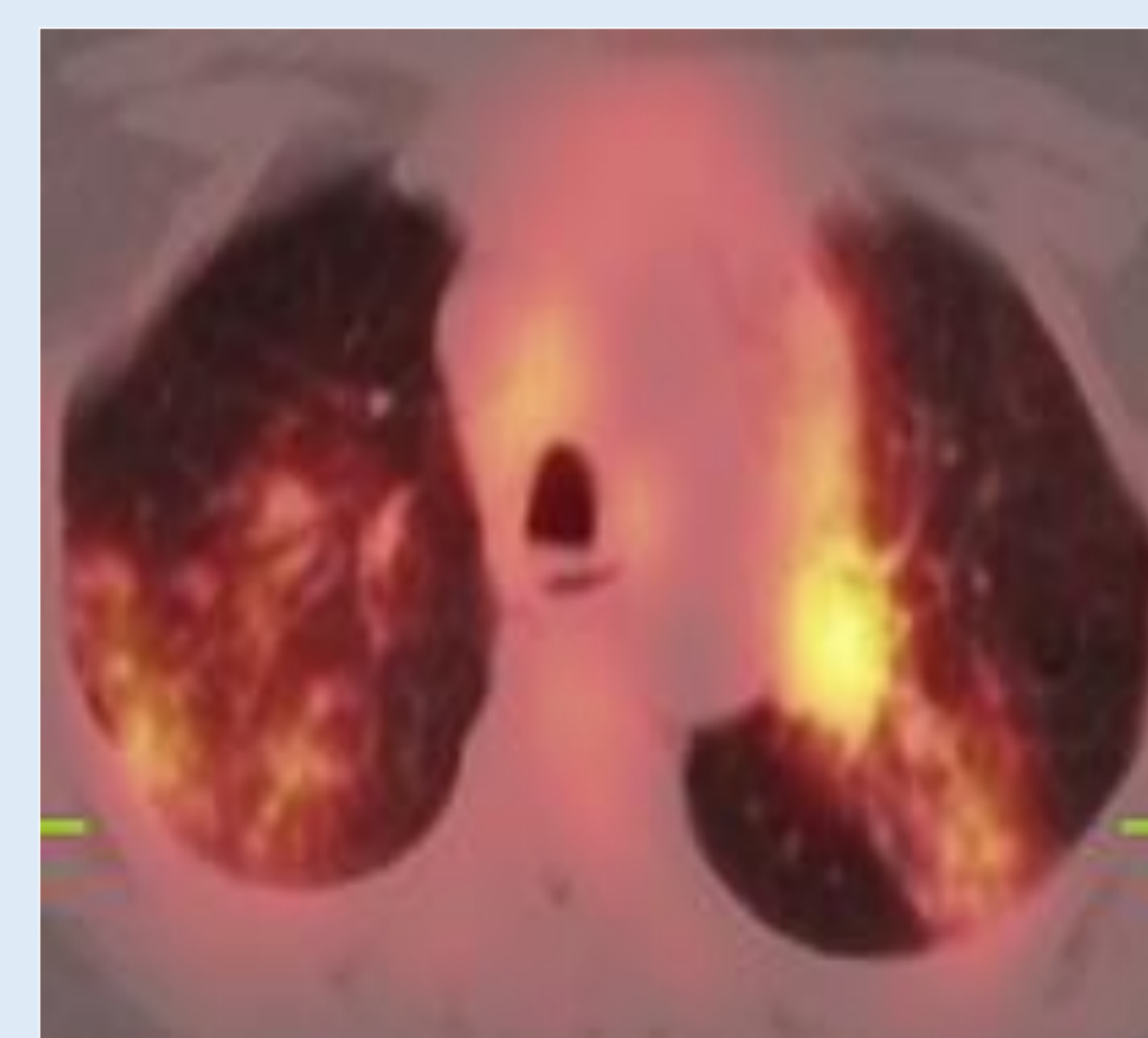
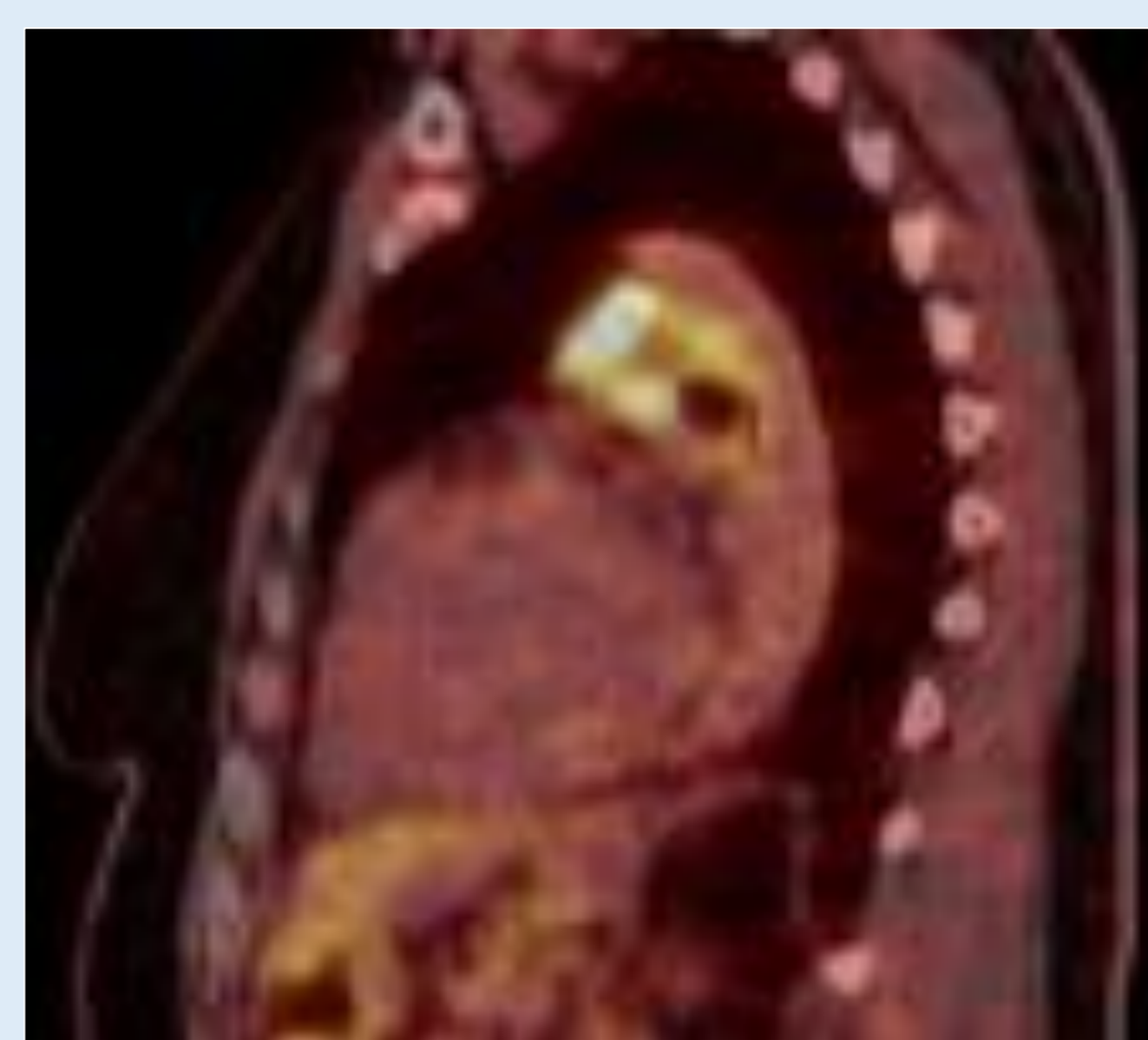
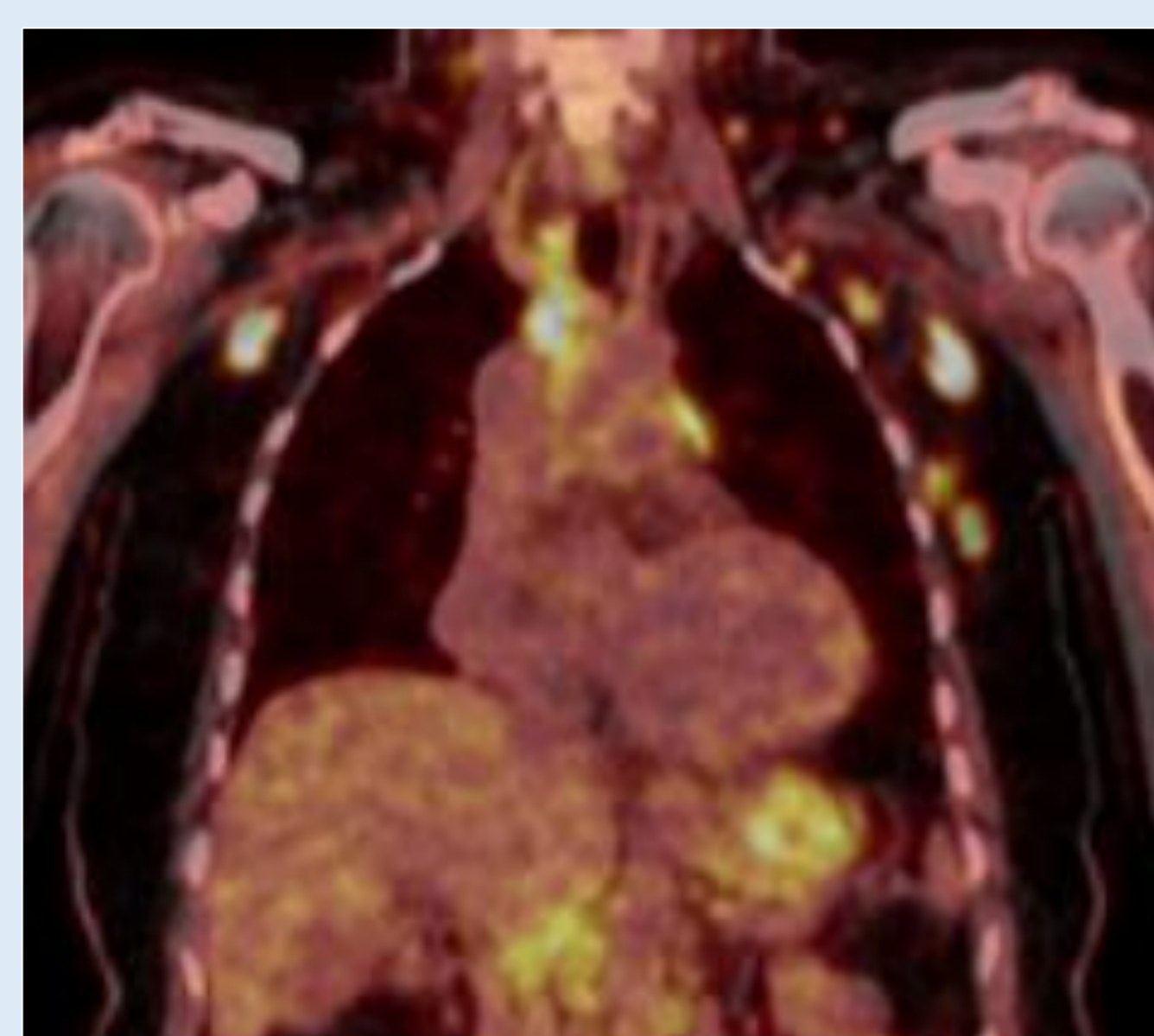
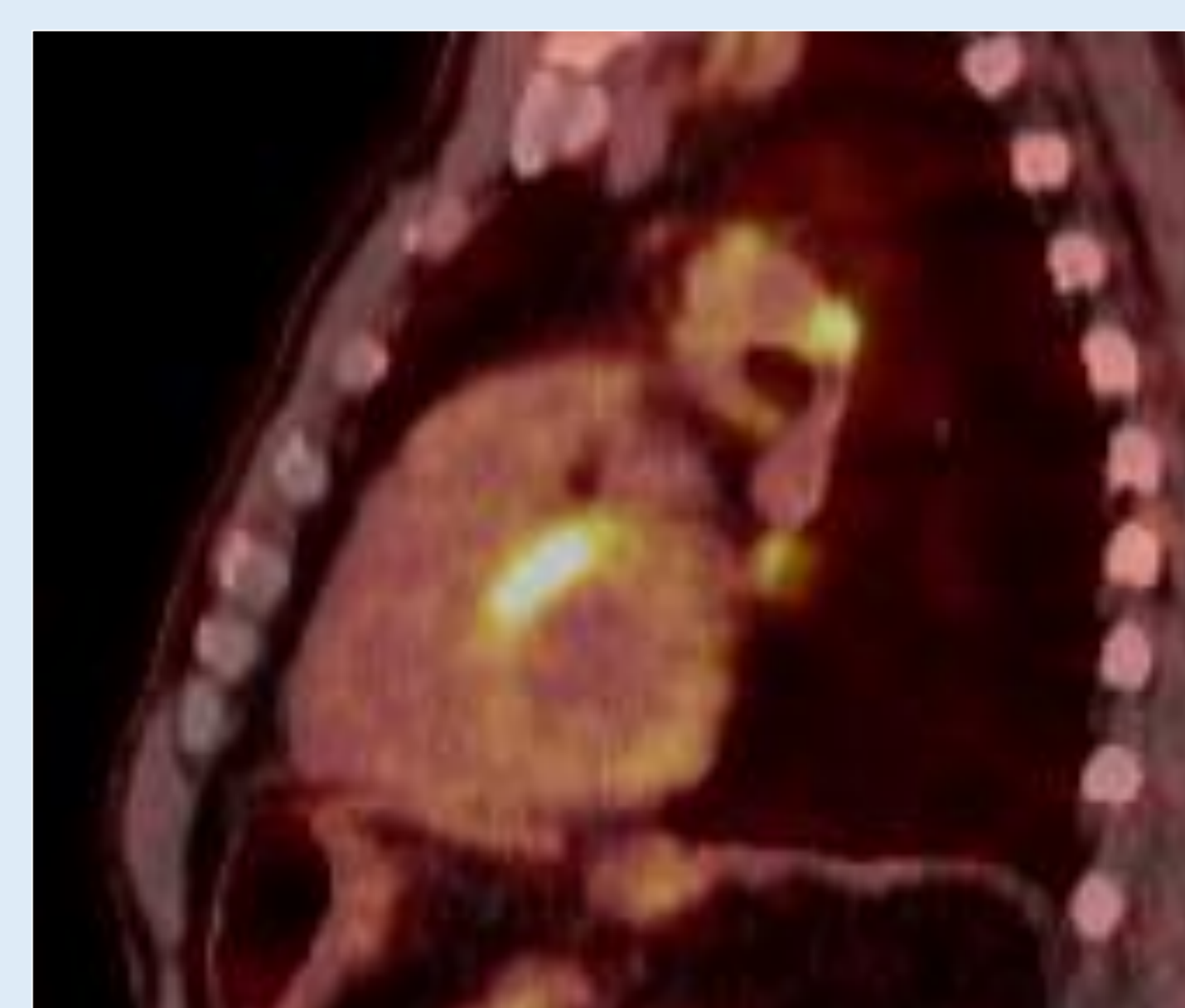
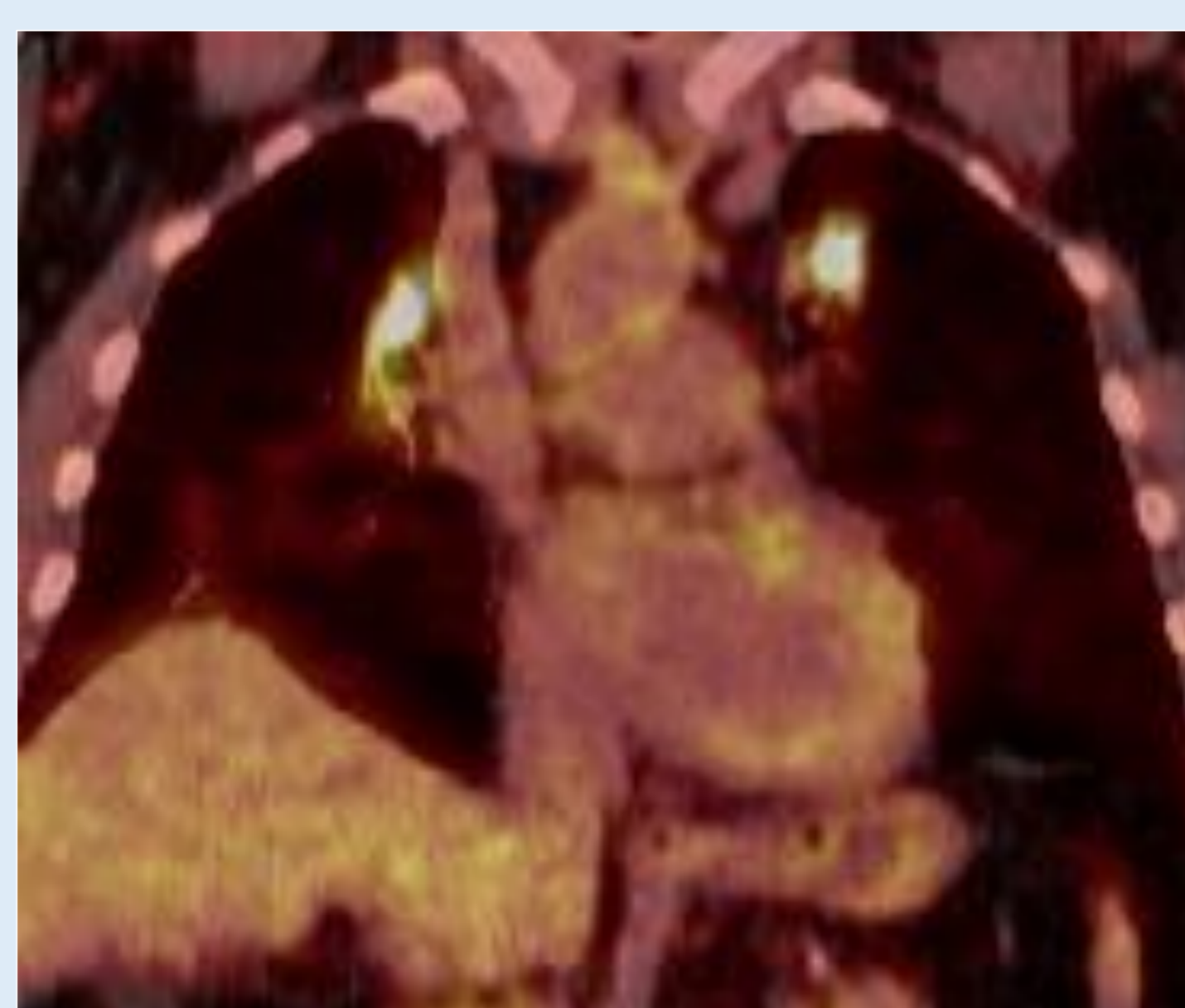
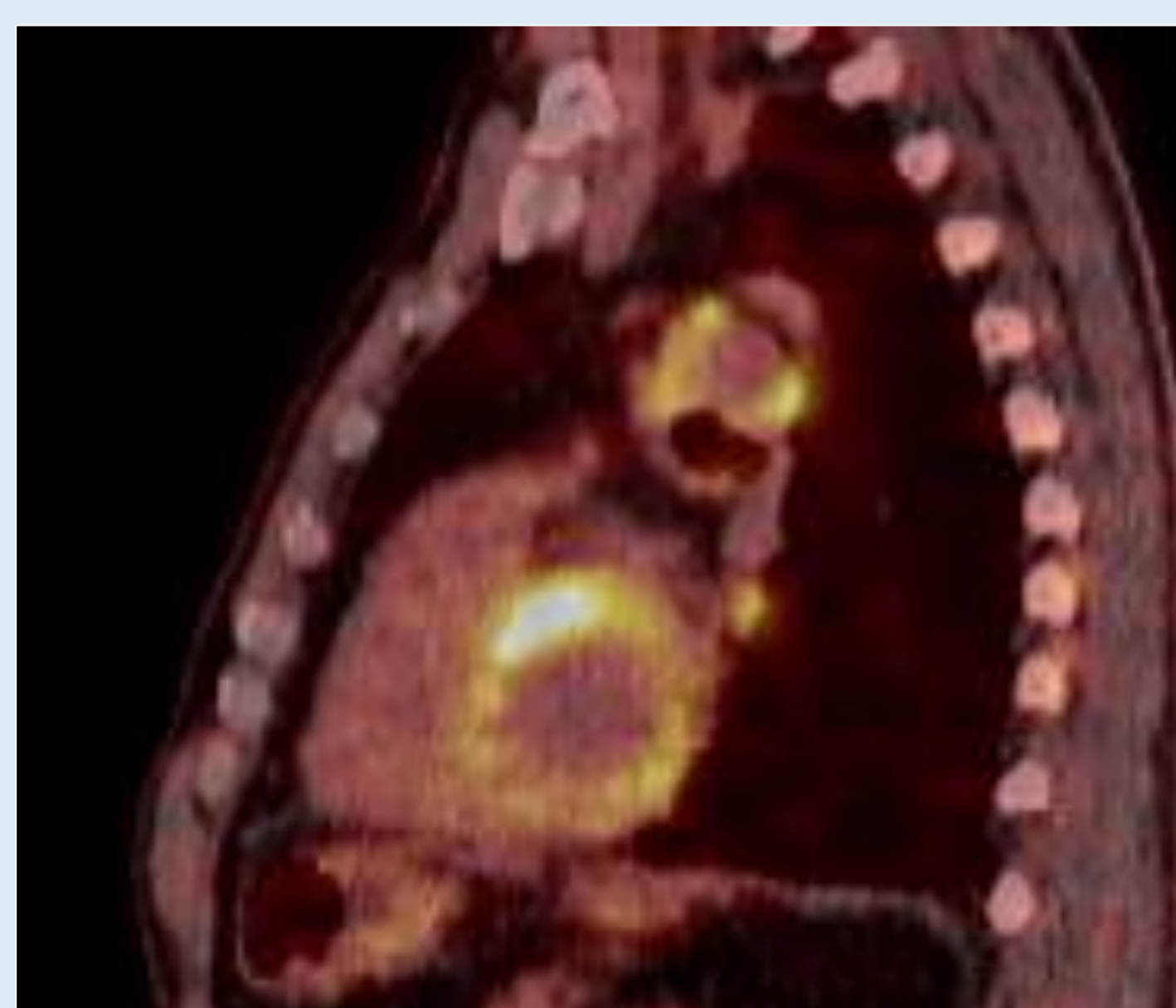


Diagnóstico por imagen

PRUEBAS DE IMAGEN

18-FDG PET-TC

- Evaluación precisa de la **perfusión** e **inflamación miocárdica**.
- Detección de **inflamación activa**, **estratificación del riesgo** y **guía para biopsias dirigidas**.
- Técnica de elección para valorar la **respuesta al tratamiento antiinflamatorio**, cobrando especial relevancia tras la implantación de un DAI.
- Los **patrones de 18F-FDG en PET-TC** se pueden categorizar como **normales** (perfusión normal y captación normal de 18F-FDG), **etapa temprana** (defecto de perfusión leve y aumento de la captación de 18F-FDG), **enfermedad progresiva** (defecto de perfusión moderado y aumento de la captación de 18F-FDG) y **enfermedad fibrosa** (defecto de perfusión severo y captación mínima o nula de 18F-FDG).



Evaluación de la **perfusión miocárdica**
Identificación de la **inflamación activa**
Evaluación de la **respuesta al tratamiento antiinflamatorio**

La **alta captación de 18F-FDG** en lesiones de sarcoidosis refleja la **infiltración por células inflamatorias**, y la **acumulación de radiotrazador alrededor de defectos de perfusión** indica la presencia de **lesiones cardíacas**

Diagnóstico por imagen

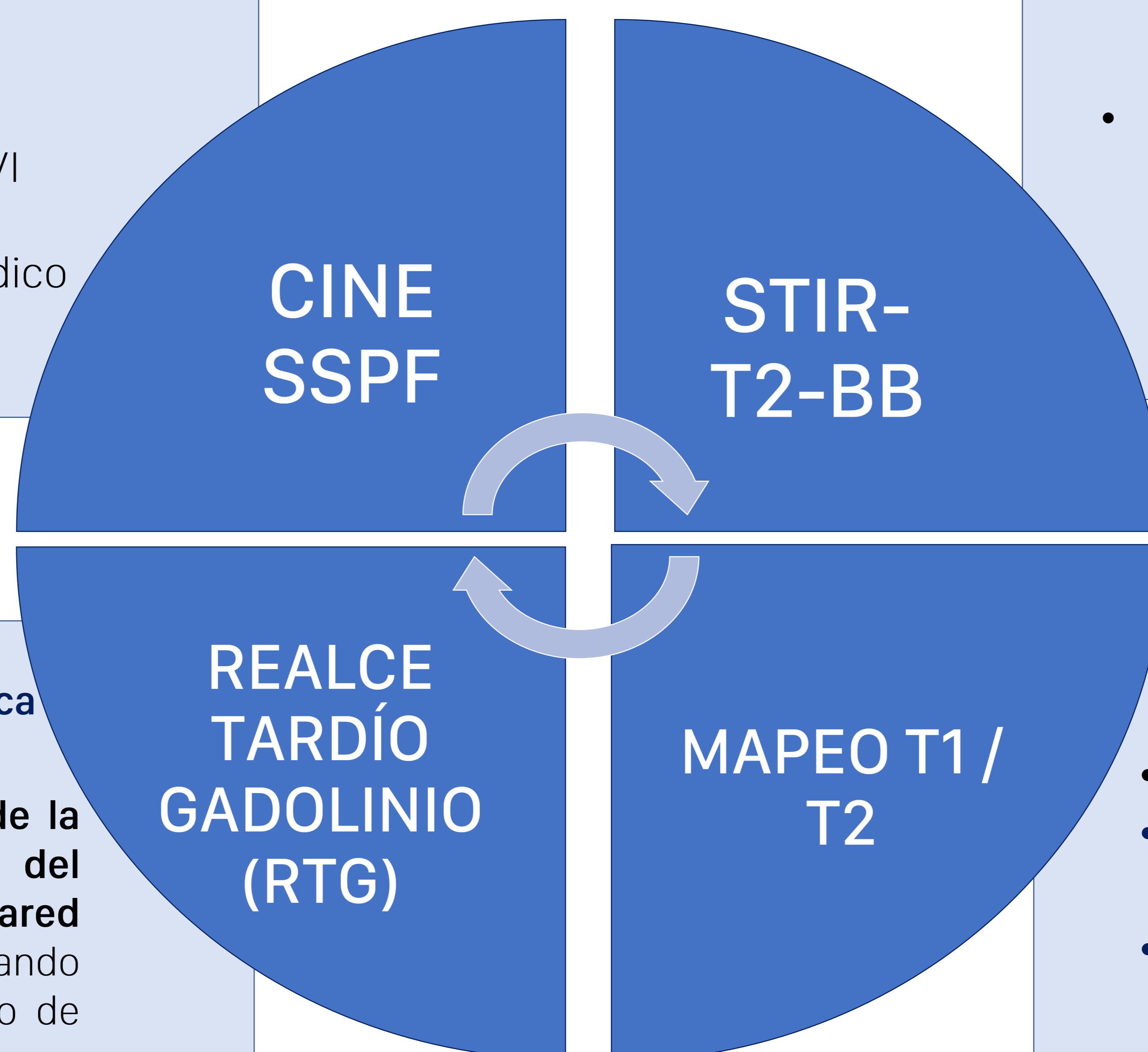
PRUEBAS DE IMAGEN

RESONANCIA MAGNÉTICA CARDIACA

- **Evaluación multidimensional** que permite detectar **cambios histopatológicos**, caracterizar la afectación tisular y evaluar la función y anatomía cardíacas.

- **Anatomía cardíaca**
- **Disfunción ventricular**
- **Anomalías morfológicas:**
 - Aneurisma ventricular
 - Adelgazamiento pared VI
 - Dilatación VI
 - Engrosamiento miocárdico focal

- Evaluación de la actividad a través de la **detección de edema miocárdico:**
- **Focos nodulares hiperintensos en la pared medioventricular** en secuencias T2.



- **Evaluación histopatológica del miocardio.**
- **Realce subepicárdico y de la pared media a lo largo del septo basal o la pared inferolateral,** indicando fibrosis, edema o aumento de la matriz extracelular.
- **Parcheado > nodular / difuso**

- **Técnica cuantitativa**
- **Categorización de la afectación miocárdica**
- **Evaluación de la respuesta al tto**

El patrón de RTG en la SC no corresponde a un territorio vascular ni presenta una distribución de endocardio a epicardio (DD miocardiopatías isquémicas)

FASE AGUDA

- **Edema miocárdico, inflamación e infiltración granulomatosa.**
- Hallazgos RM:
 - **T2-STIR-BB:** hiperintensidad parcheada en las regiones afectadas del miocardio
 - **RTG:** realce tardío de gadolinio en las regiones afectadas
 - **CINE:** engrosamiento miocárdico y anomalías en la motilidad cardíaca

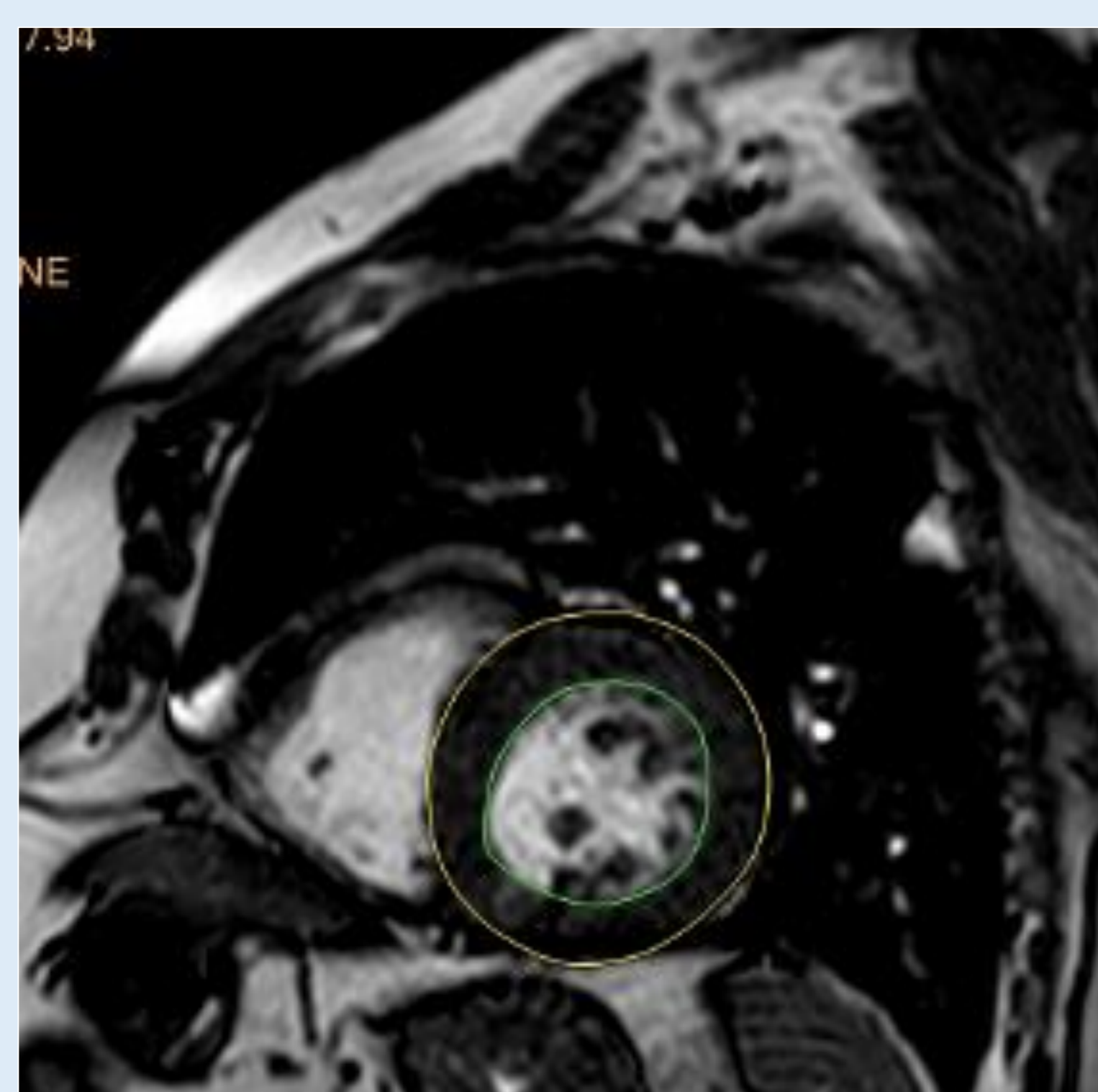
FASE CRÓNICA

- **Infiltración granulomatosa con adelgazamiento y cicatrización del miocardio.**
- Hallazgos RM:
 - **T2-STIR-BB:** ausencia de edema miocárdico
 - **CINE / RTG:** anomalías regionales en la cinemática de la pared ventricular
 - **RTG:** secundario a fibrosis

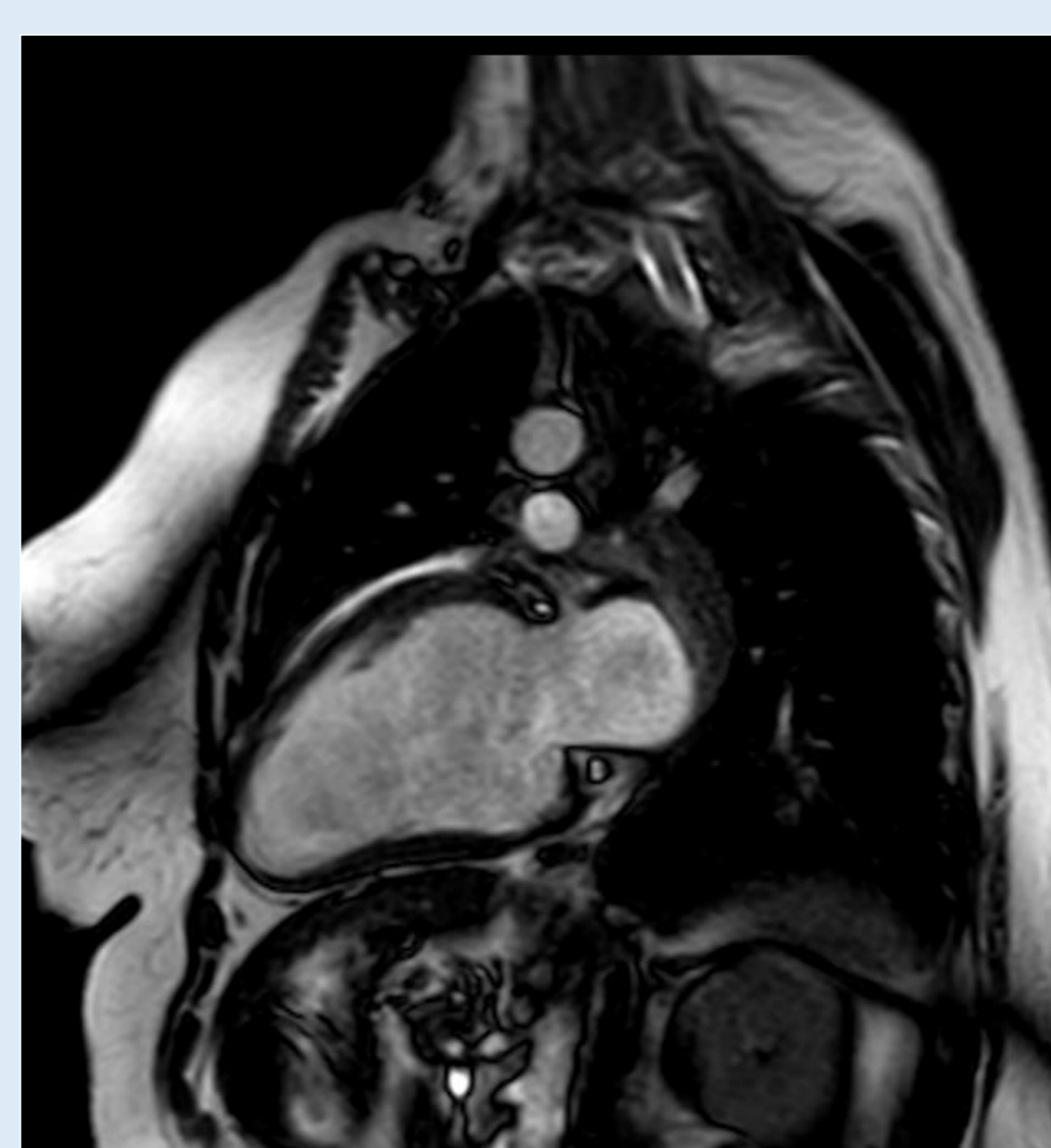
Diagnóstico por imagen

PRUEBAS DE IMAGEN

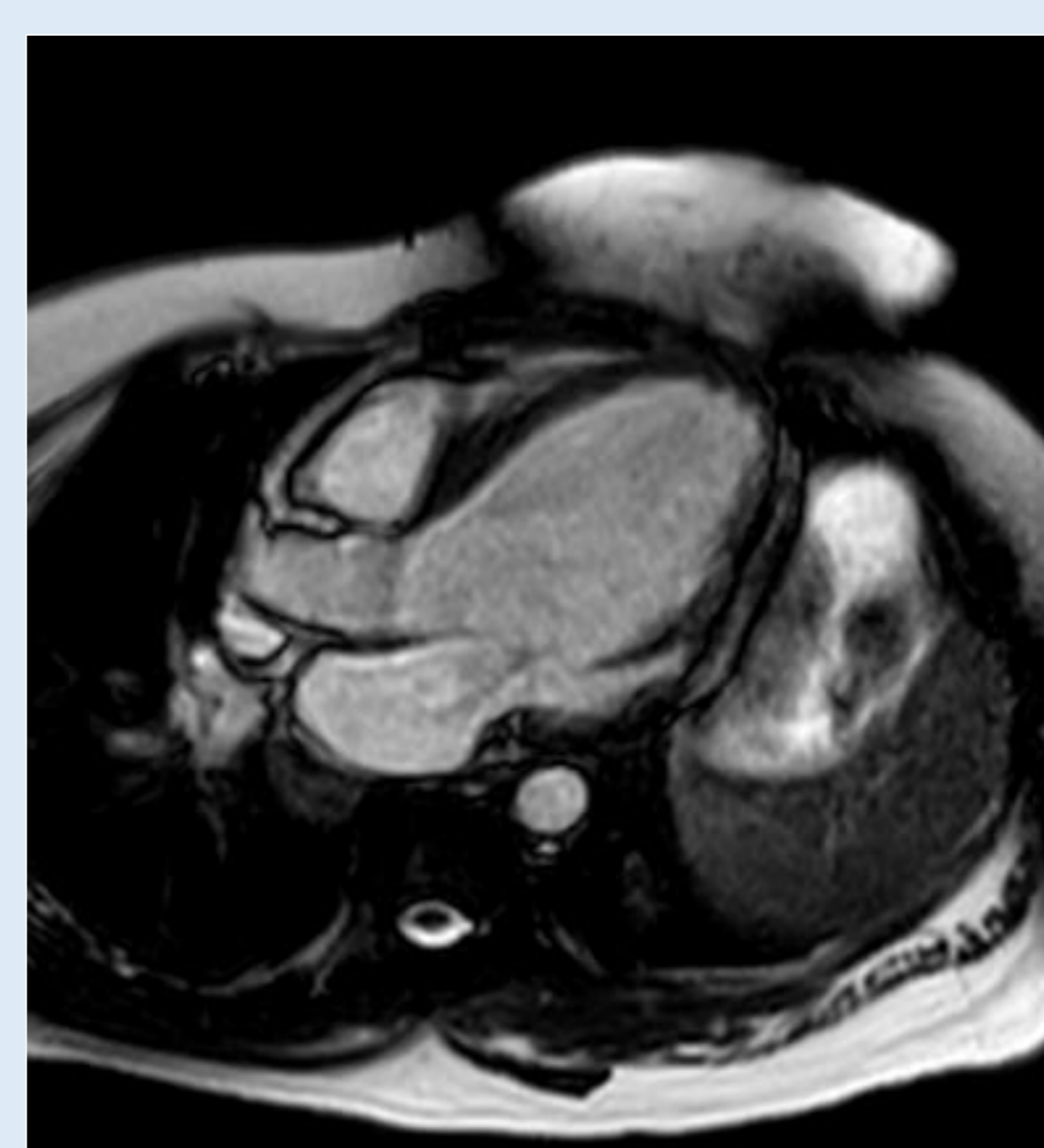
SECUENCIAS CINE



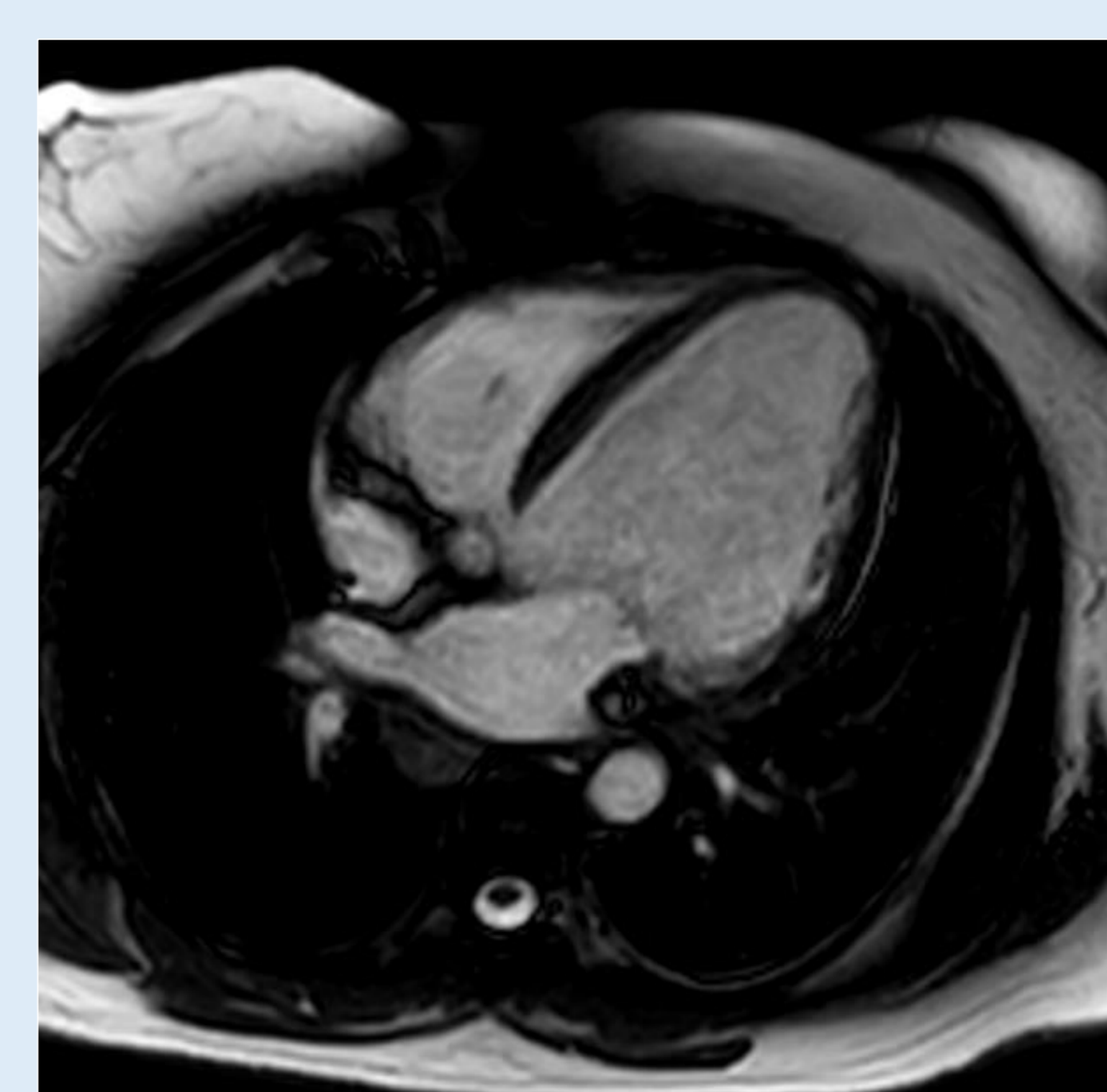
EJE CORTO



2CH



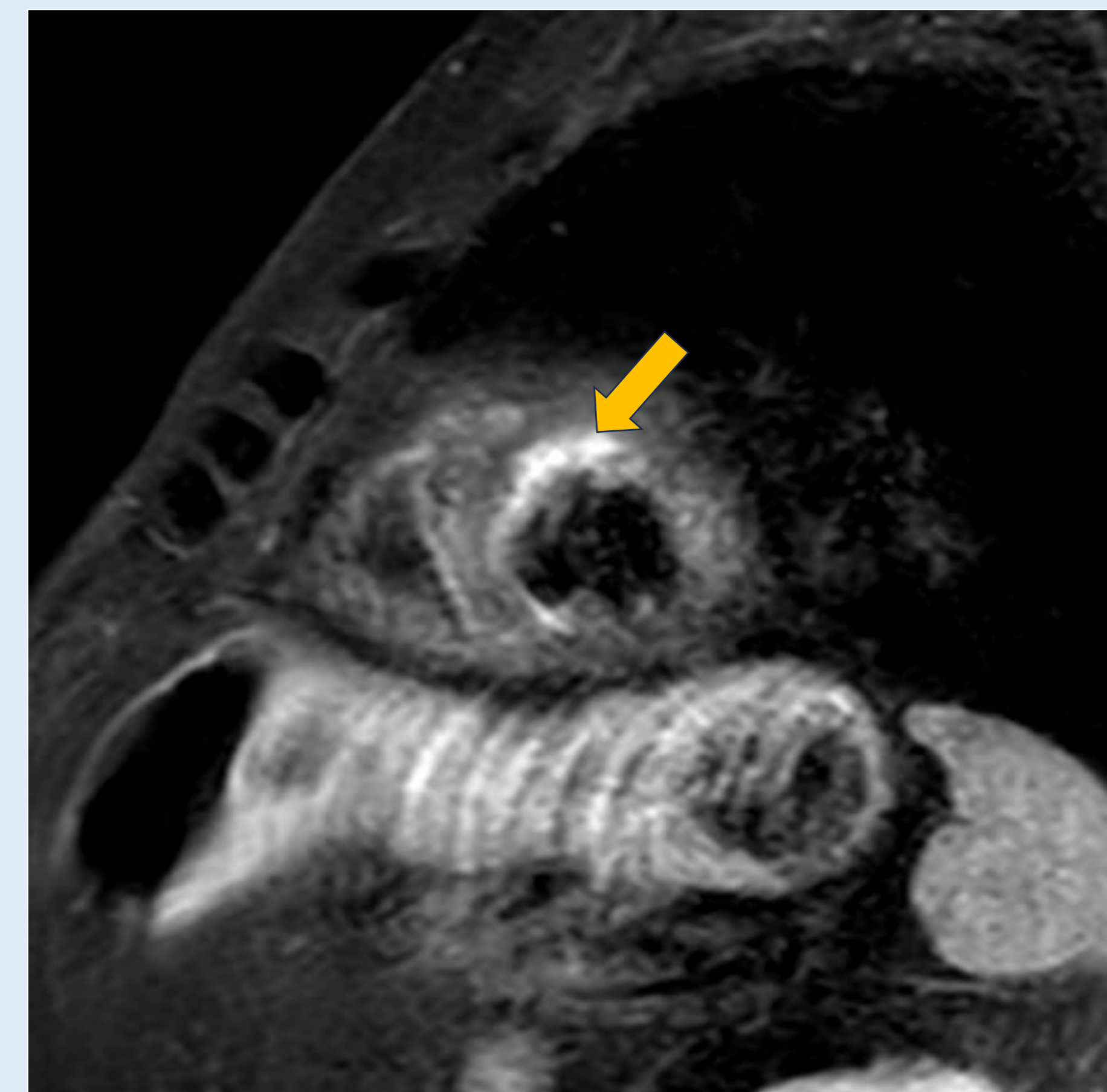
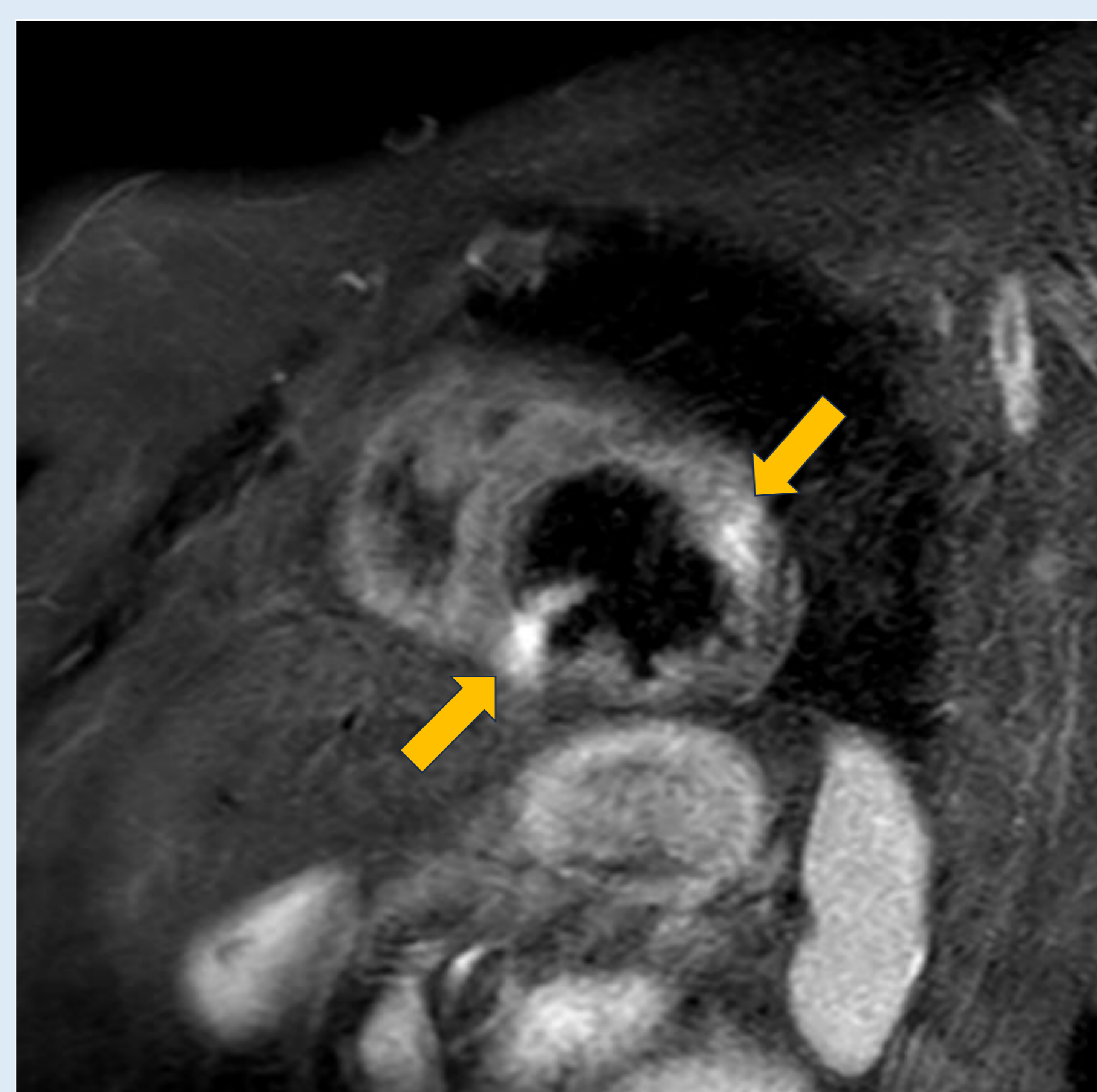
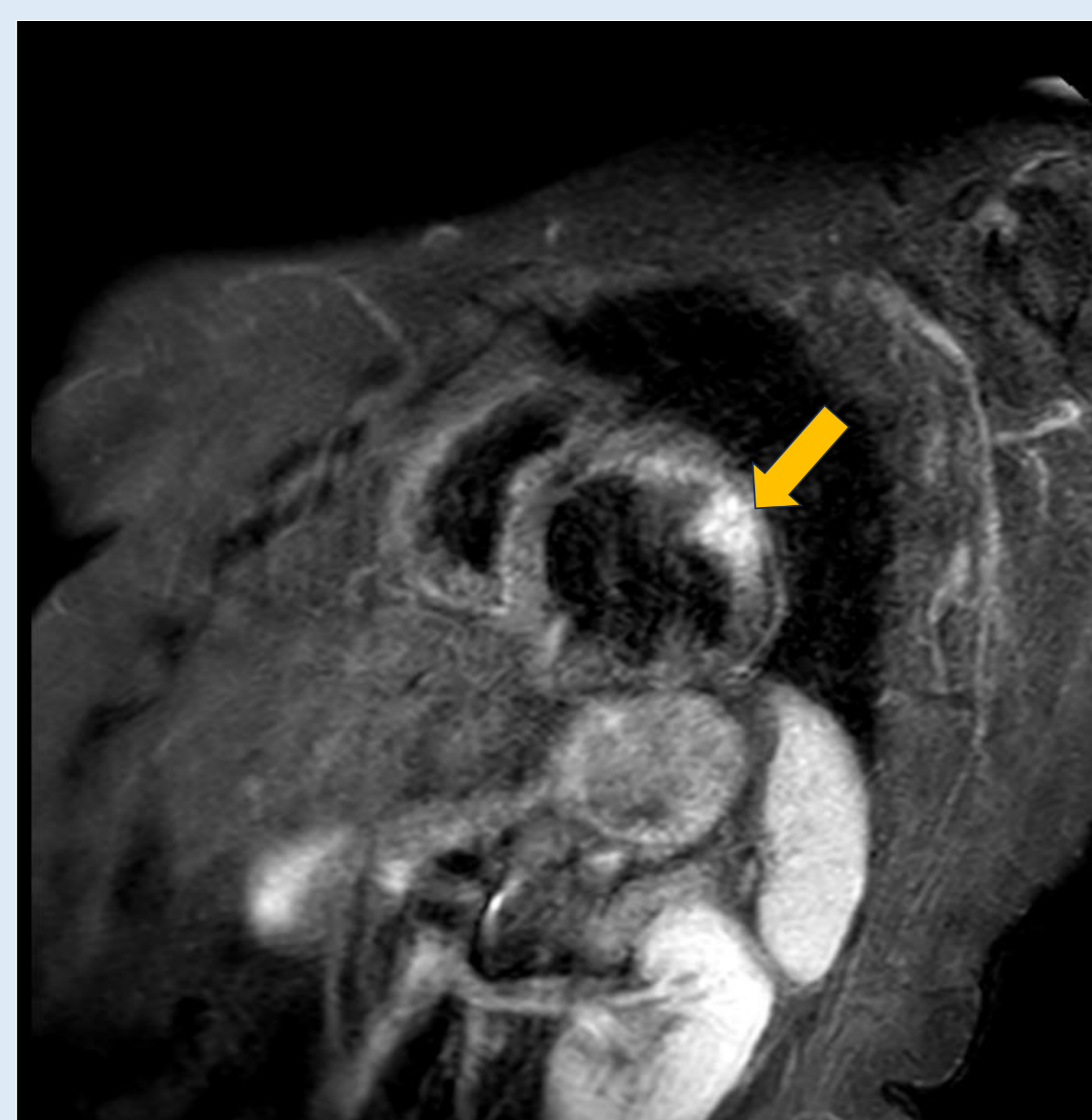
3 CH



4 CH

Anatomía cardíaca
Alteraciones morfológicas
Disfunción ventricular

T2w-STIR-BB



EJE CORTO

Edema miocárdico

Diagnóstico por imagen

PRUEBAS DE IMAGEN

SECUENCIAS 3D

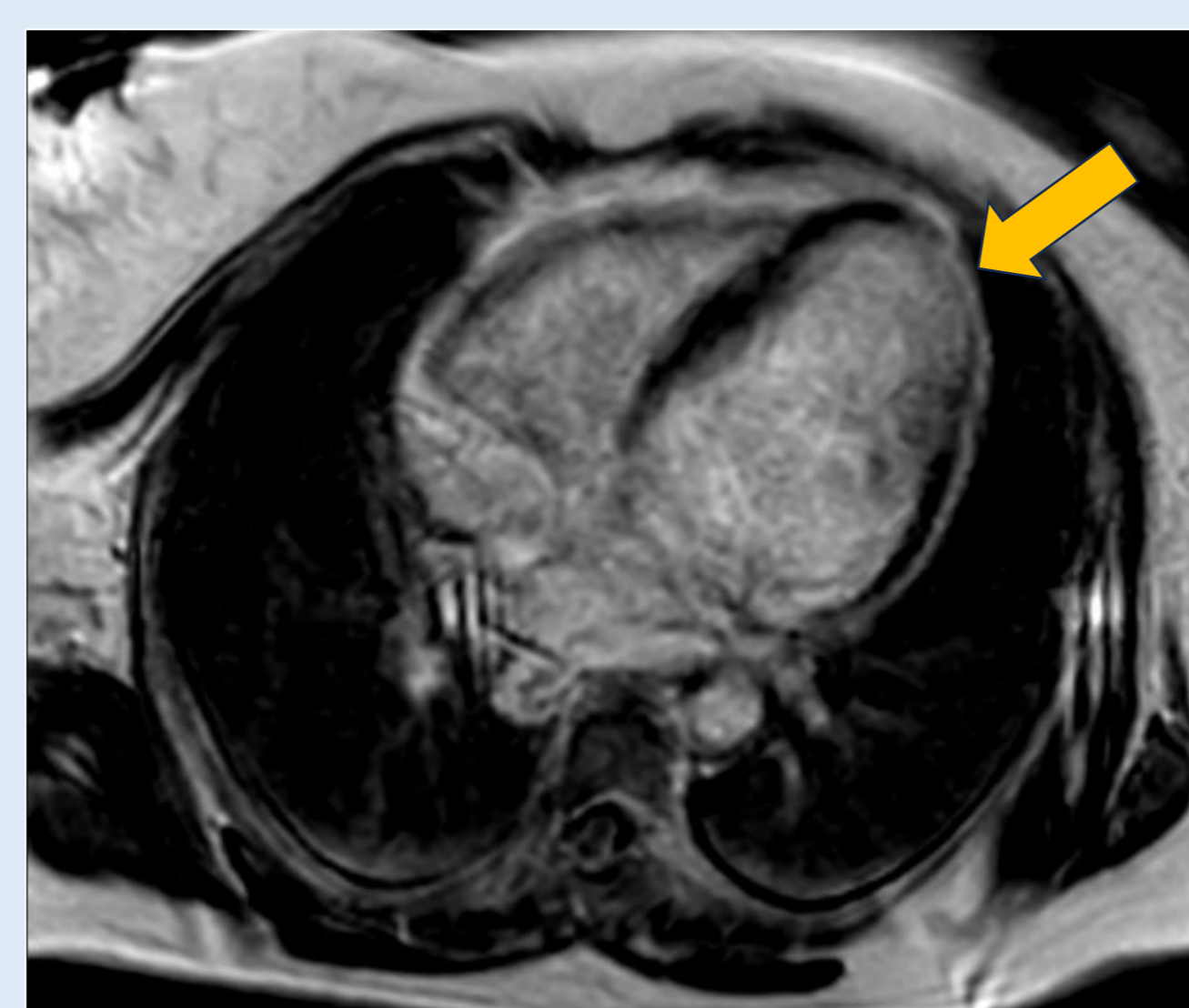
REALCE TARDÍO DE GADOLINIO (RTG)

Valoración **histopatológica** del miocardio

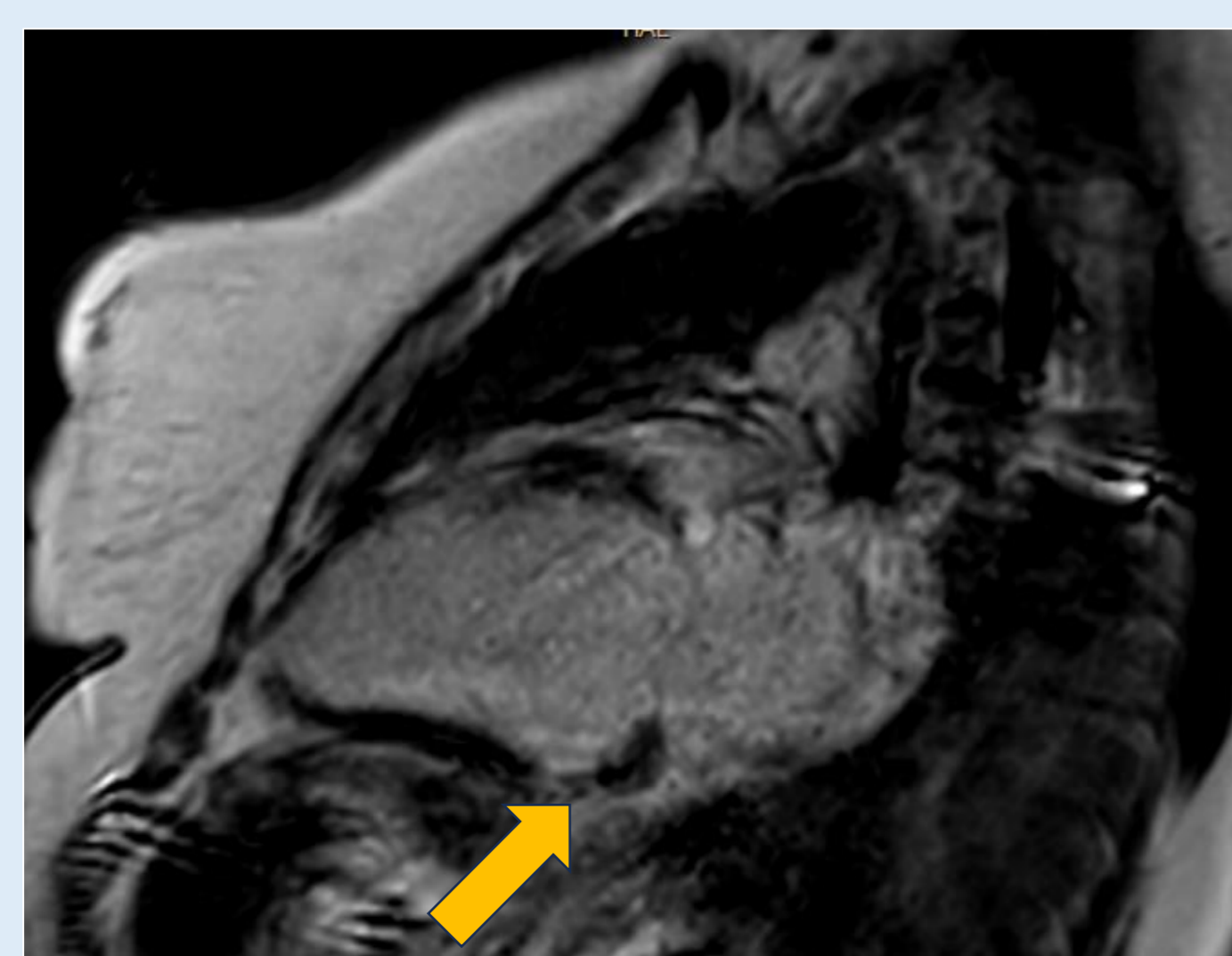
SECUENCIAS 2D (PSIR)



EJE CORTO



4 CH

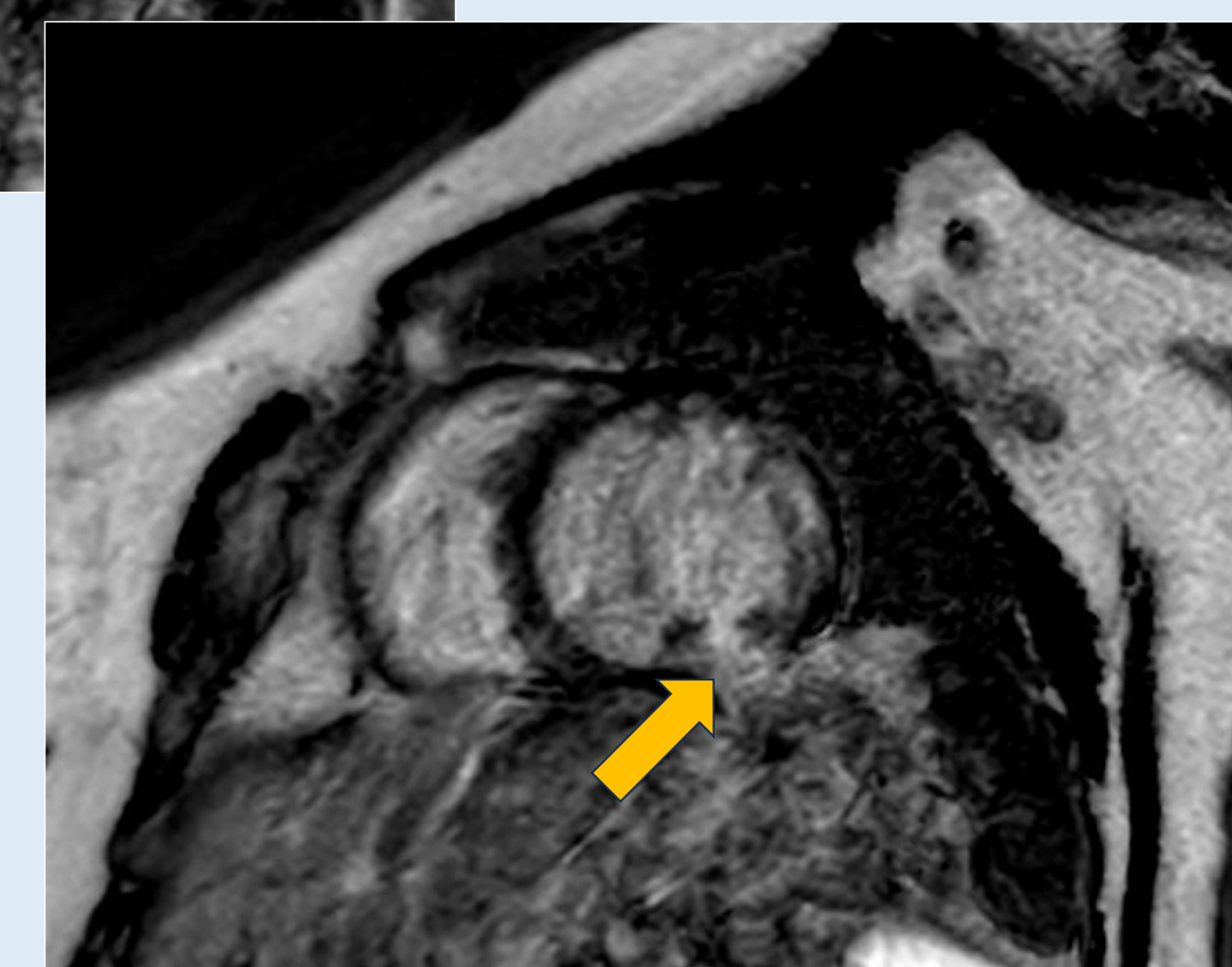


2 CH

Mejor resolución **anatómica**



EJE CORTO

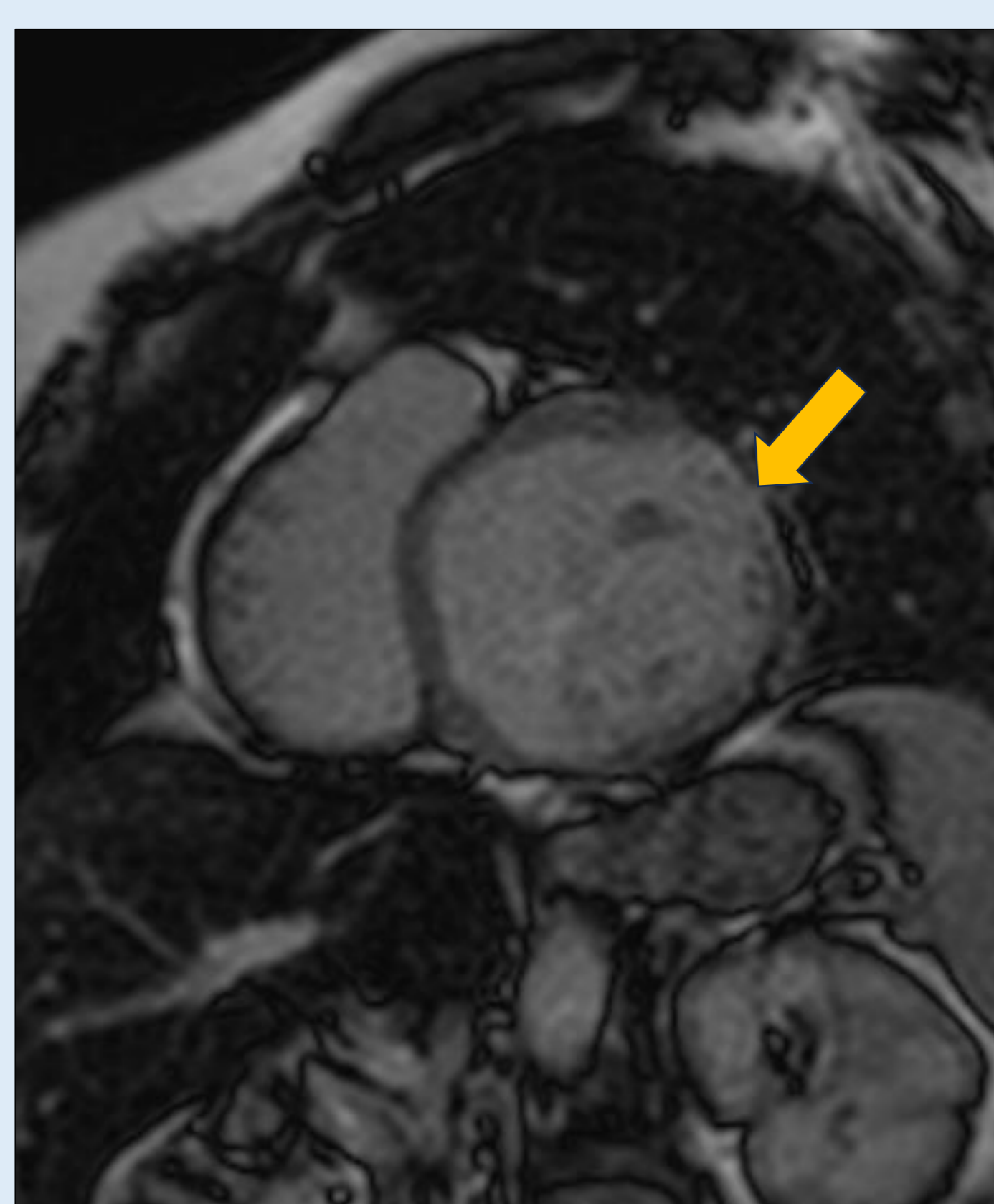


EJE CORTO

Mejor **sensibilidad** para la detección de RTG

T1 Mapping

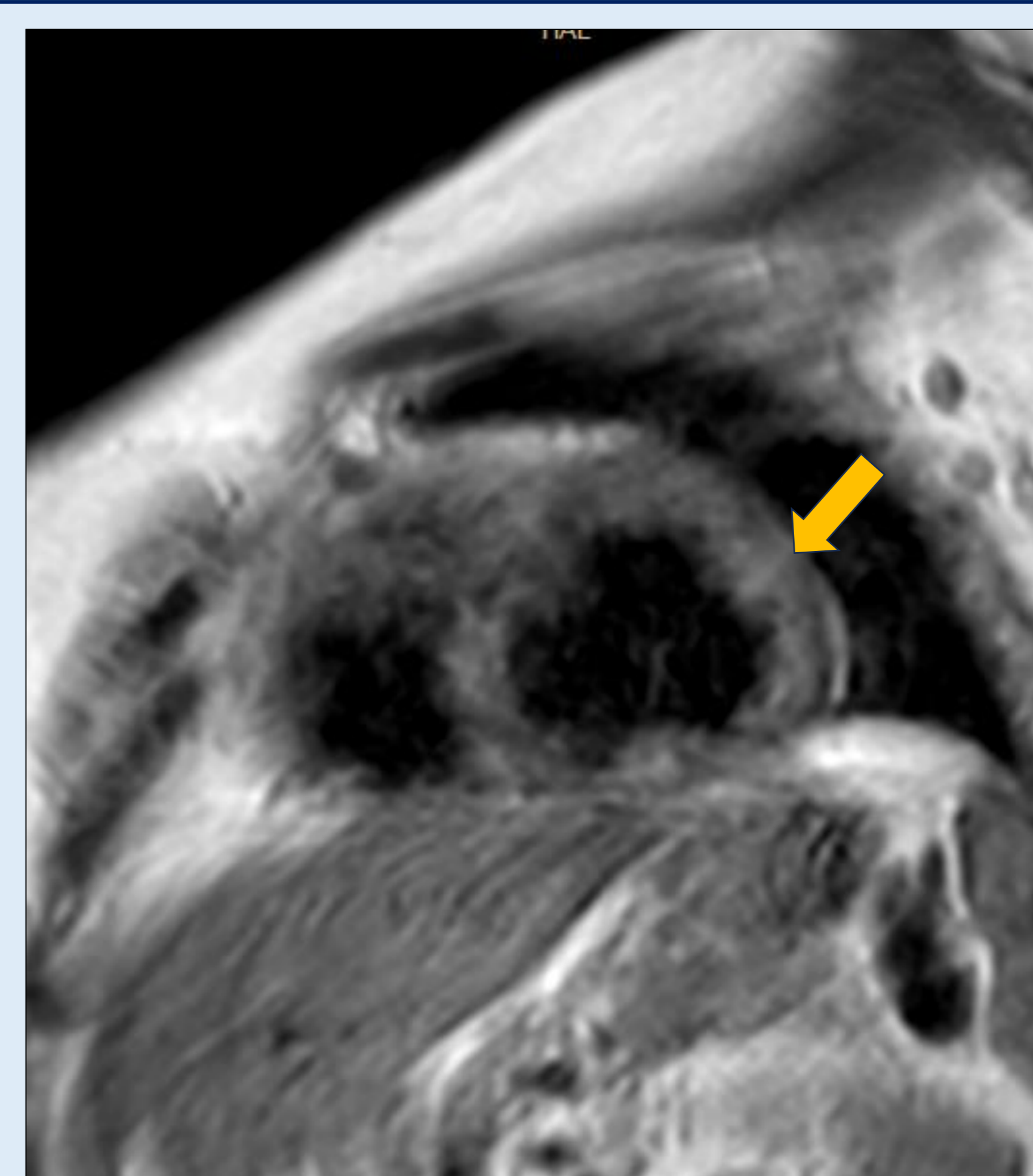
T2 Mapping



T1 NATIVE



T1 ENHANCE



T2 GRASE

Cuantificación del **daño miocárdico** y valoración de la **respuesta al tratamiento**

Diagnóstico por imagen

HALLAZGOS CLAVE EN LA RM

Función y morfología cardíaca: **cine SSFP**

- **Función ventricular** izquierda y/o derecha
- **Motilidad regional** de la pared ventricular izquierda y/o derecha
- **Alteraciones anatómicas:** adelgazamiento basal del septo ventricular, aneurisma ventricular y adelgazamiento miocárdico inconsistente con el flujo sanguíneo coronario.
- Presencia/ausencia de **hipertrofia miocárdica**.

Información histopatológica: **T2-BB-STIR images y RTG**

- Cambios debido al **edema miocárdico:** imágenes ponderadas en T2-STIR y imágenes de realce temprano.
- **Realce tardío** del miocardio del ventrículo izquierdo y/o derecho: Edema (pálido) y fibrosis (claro).
- **Patrones de contraste**.

Hallazgos extracardiacos

- **Linfadenopatía hiliar/mediastínica**
- Lesiones **pulmonares**
- Lesiones **extratorácicas**

Diagnóstico por imagen

Rx de tórax / TC tórax

- **Valor limitado**
- Aumento de la silueta cardíaca ± congestión pulmonar
- Adenopatías hilares / mediastínicas

Ecocardiograma

- Cribado inicial en pacientes con anomalías en el ECG o arritmias de causa desconocida
- Seguimiento de pacientes con sarcoidosis cardíaca

RM cardíaca

- Detección de **cambios histopatológicos**
- Caracterización de la **afectación tisular**
- Anatomía y función cardíaca
- **Valor pronóstico**

PET-TC

- Identificación de **inflamación activa**
- **Estratificación de riesgo y guía para biopsias**
- Respuesta a tratamiento antiinflamatorio
- **Valor pronóstico**

VALOR PRONÓSTICO DE LA RM

- **Patrones extensos de RTG** indican disfunción del VI con mayor **riesgo de arritmias, insuficiencia cardíaca y eventos cardíacos adversos**.
- La **ubicación de la cicatriz** en la imagen de RTG se utiliza como **guía para la biopsia endomiocárdica**.
- La **reducción en tamaño e intensidad de RTG** permite evaluar la **respuesta a la terapia antiinflamatoria**.
- Debe considerarse la implantación de un **desfibrilador automático implantable (DAI)** en **pacientes con RTG**, independientemente de la fracción de eyección.

La combinación de PET-RM permite una evaluación precisa de la función y la identificación de fibrosis/cicatriz por RM y la evaluación de la inflamación activa a través del 18F-FDG PET-TC

Criterios diagnósticos de SC

CRITERIOS DE LA JCS

SARCOIDOSIS CARDIACA

- Los criterios diagnósticos para la SC han evolucionado, y las directrices actualizadas de la Sociedad Japonesa de Circulación (JCS) destacan la **importancia de la imagen avanzada en su detección y evaluación**.
- La JCS describe criterios para el **diagnóstico histológico** (pacientes con biopsia miocárdica positiva) y **diagnóstico clínico** (pacientes con biopsia miocárdica negativa o pacientes sin biopsia).
- El **realce tardío con gadolinio en RM** y la **captación positiva en la PET-TC 18F-FDG** pasan a ser considerados **criterios mayores**.

Hallazgos clínicos definitorios de afectación cardiaca

Los hallazgos clínicos que satisfacen **los criterios 1) o 2)** sugieren de forma sólida la presencia de participación cardiaca.

1. Se satisfacen **dos o más de los cinco criterios mayores** (a) a (e)
2. Se satisface **uno de los criterios mayores (a) a (e) y dos o más de los criterios menores** (f) a (h).

Criterios de afectación cardiaca

Criterios mayores

- a. Bloqueo auriculoventricular de alto grado o arritmia ventricular fatal (TV sostenida y FV)
- b. Adelgazamiento basal del septo ventricular o anatomía anormal de la pared ventricular (aneurisma ventricular, adelgazamiento septal ventricular medio o superior, engrosamiento focal de la pared ventricular)
- c. Disfunción contráctil del ventrículo izquierdo (FEVI < 50%) o asincronía focal de la pared ventricular
- d. La gammagrafía con citrato de 67Ga o la PET-TC con 18F-FDG revelan una acumulación alta del radiotrazador en el corazón**
- e. La RM con gadolinio revela realce tardío del contraste del miocardio**

Criterios menores

- f. Alteraciones en el ECG: Arritmias ventriculares (TV no sostenida, contracciones ventriculares prematuras multifocales o frecuentes), bloqueo de rama, desviación del eje o ondas Q anormales)
- g. Defectos de perfusión en la gammagrafía de perfusión miocárdica (SPECT)
- h. Biopsia endomiocárdica: Infiltración de monocitos y fibrosis intersticial miocárdica moderada o grave

Directrices diagnósticas para la sarcoidosis cardíaca

Grupo de diagnóstico histológico

Biopsia miocárdica positiva con presencia de granulomas epiteloideos no caseificantes.

Grupo de diagnóstico clínico

1. **Granulomas epiteloideos** en órganos distintos al corazón, asociados a **hallazgos clínicos** que sugieren la participación cardíaca.

1. **Hallazgos clínicos** que sugieren sarcoidosis pulmonar/ocular, incluyendo al menos **dos de los cinco hallazgos de laboratorio** característicos de la sarcoidosis, junto con **hallazgos clínicos que respaldan la participación cardíaca**

Criterios diagnósticos de SC

CRITERIOS DE LA JCS

SARCOIDOSIS CARDIACA AISLADA

- Se incluyen **criterios diagnósticos** para la **SC aislada**.
- Pacientes con **biopsia miocárdica positiva y/o hallazgos clínicos** consistentes con sarcoidosis cardíaca sin participación extracardiaca.

Prerequisitos

1. Ausencia de hallazgos clínicos/imagenológicos de sarcoidosis que afecten a otros órganos
2. La gammagrafía con ^{67}Ga o la tomografía por emisión de positrones con ^{18}F -FDG no muestran **acumulación anormal del trazador** en ningún otro órgano que no sea el corazón
3. Una TC de tórax no muestra sombras a lo largo de los tractos linfáticos pulmonares ni adenopatías hiliares y mediastínicas (eje menor >10 mm).

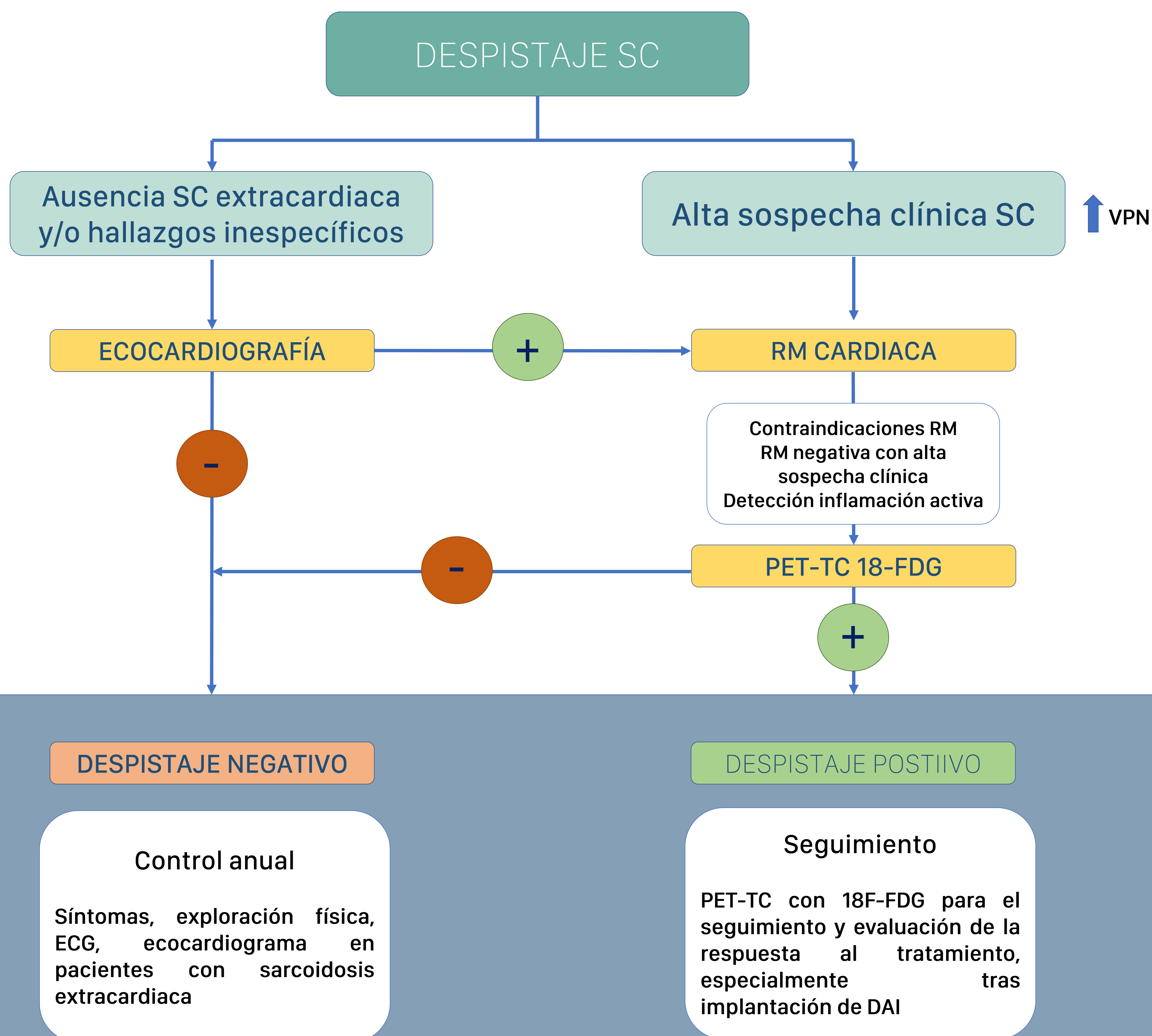
Grupo de diagnóstico histológico

La sarcoidosis cardíaca aislada se diagnostica histológicamente cuando la biopsia endomiocárdica o las muestras quirúrgicas demuestran la presencia de **granulomas epiteloideos no caseificantes**.

Grupo de diagnóstico clínico

La sarcoidosis cardíaca aislada se diagnostica clínicamente cuando se cumplen el **criterio (d)** y al menos otros tres criterios de los principales criterios (a) a (e).

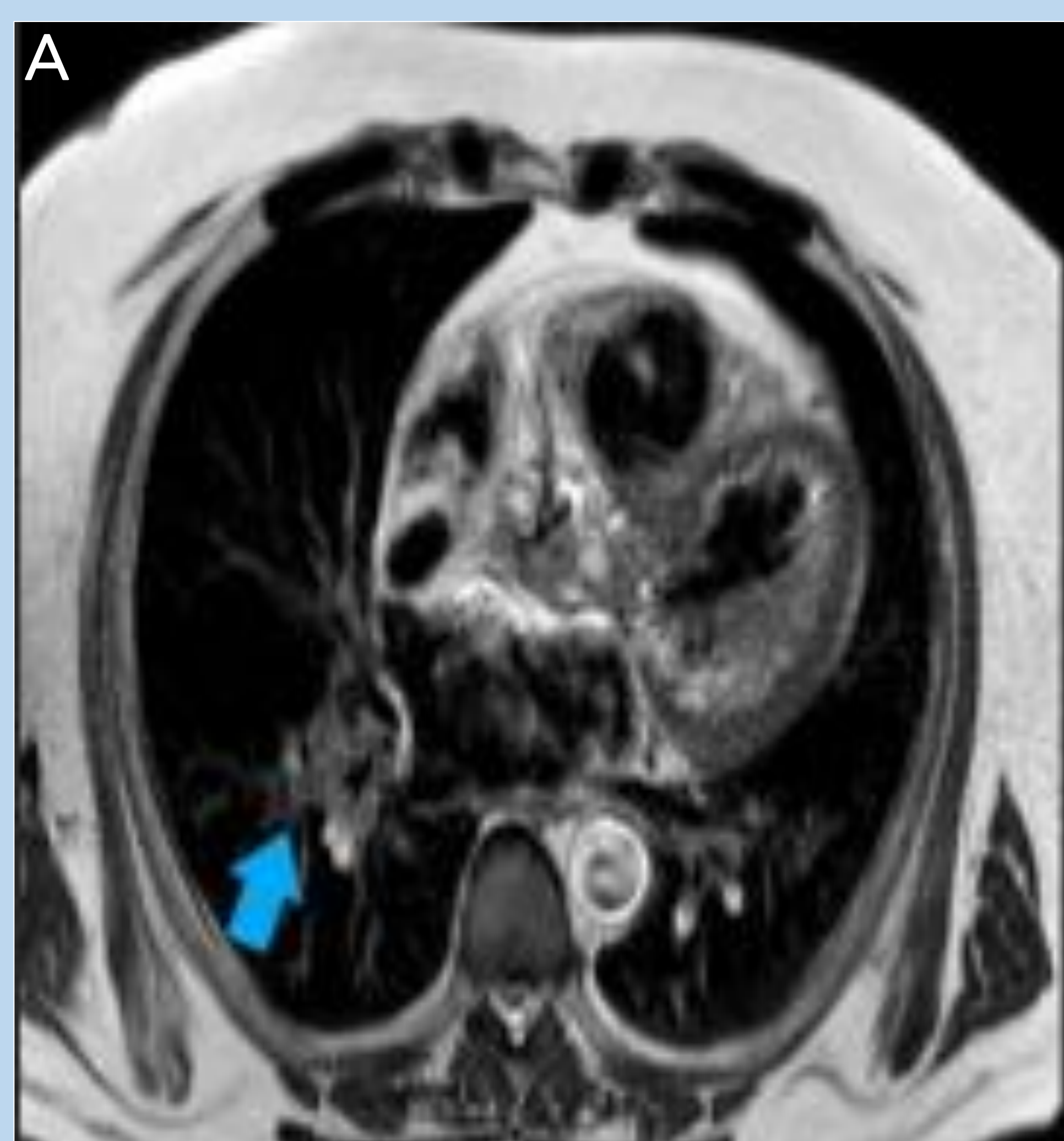
Abordaje diagnóstico



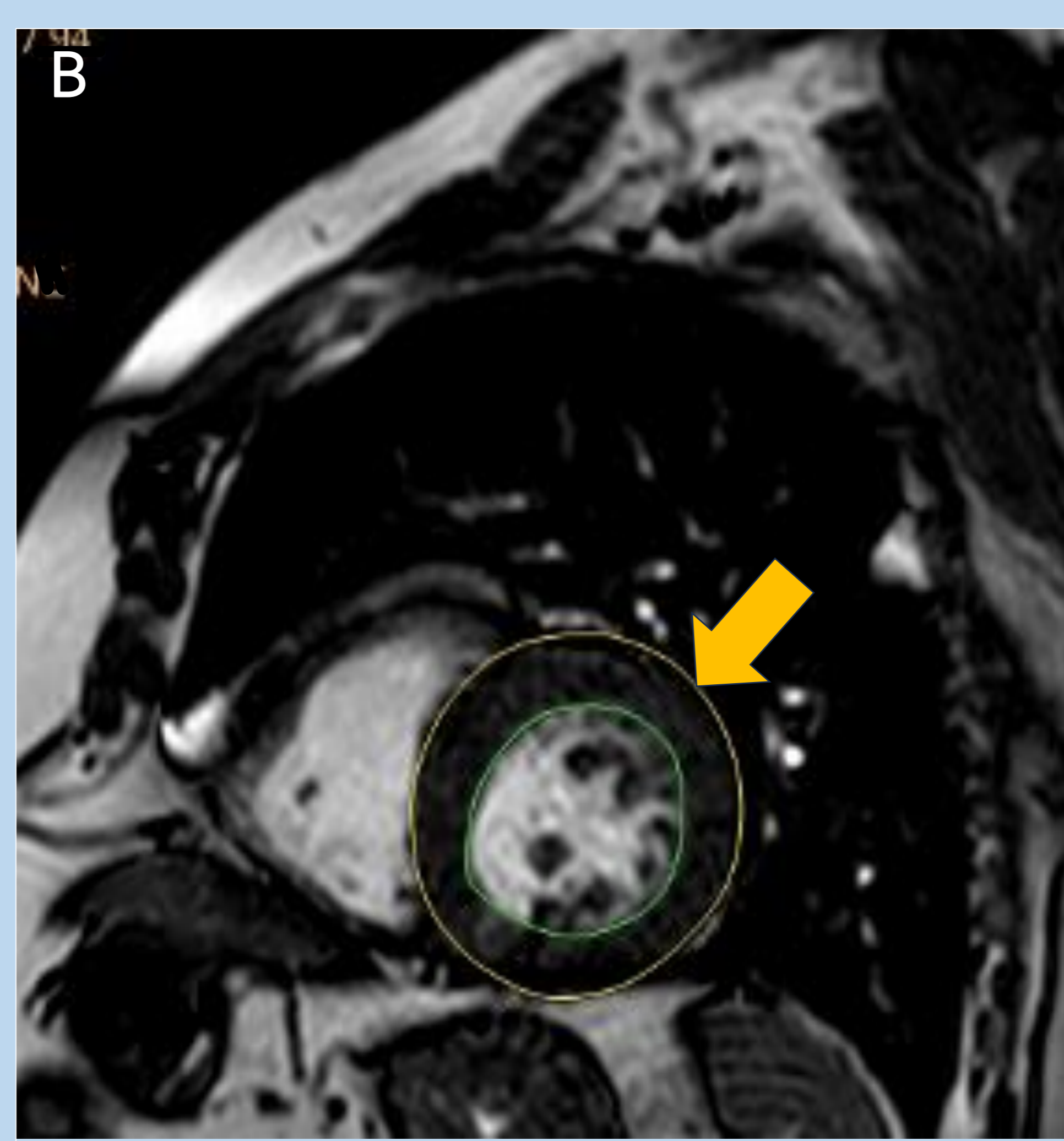
Casos clínicos

CASO CLÍNICO 1

Sarcoidosis cardíaca en un hombre de 57 años diagnosticado hace 20 años con sarcoidosis sistémica, que presenta fibrilación auricular de novo e insuficiencia cardíaca.



T2w-STIR-BB



CINE

(A) La secuencia de RM T2w-STIR-BB muestra linfadenopatías hiliares bilaterales (flecha azul).

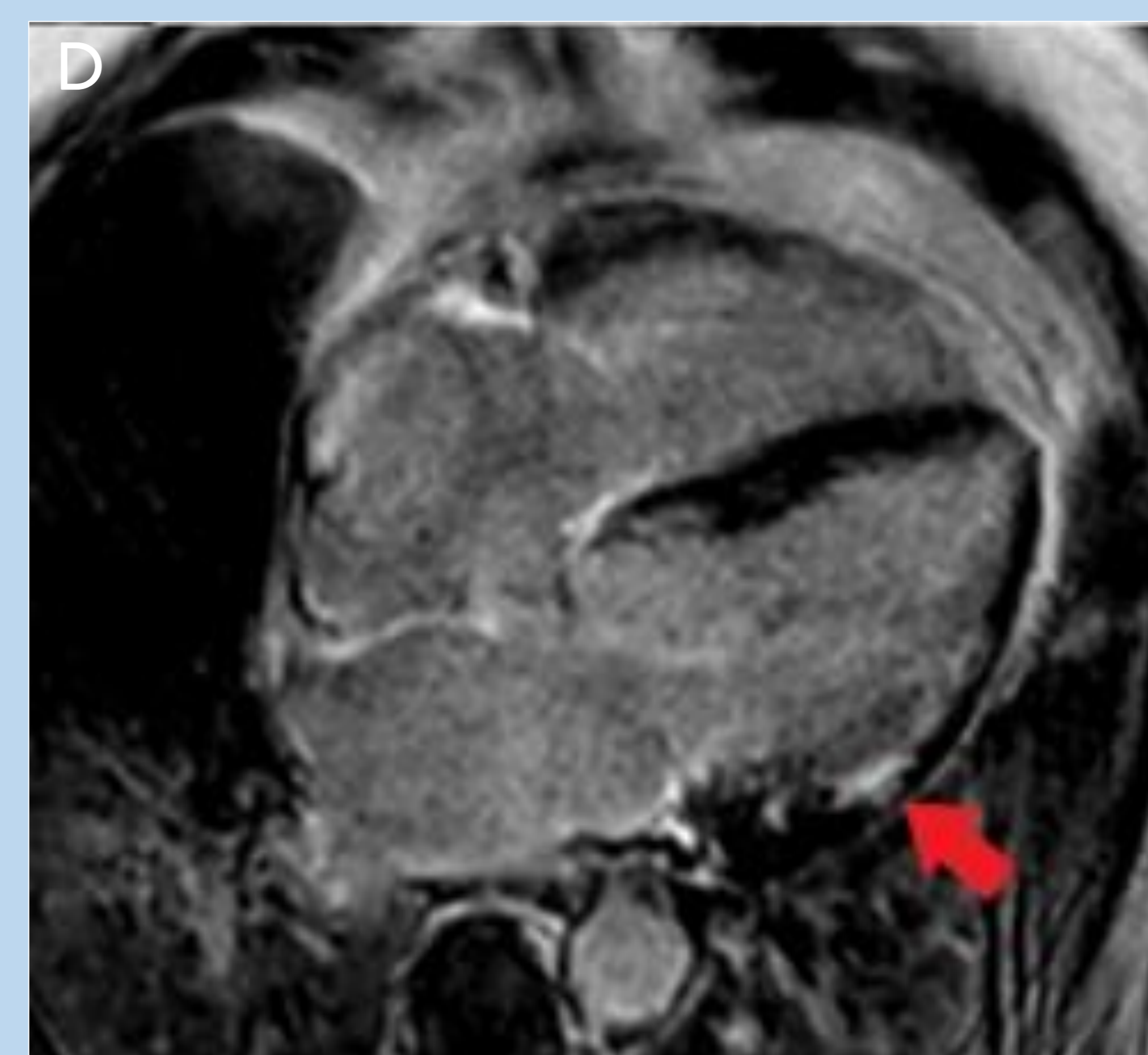
(B) La imagen CINE de eje corto muestra una hipertrofia miocárdica concéntrica moderada (flecha amarilla) con disfunción sistólica izquierda moderada (FEVI 37%).

(C-D) Las secuencias de realce tardío con gadolinio muestran múltiples focos de realce intramiocárdico puntiformes y desproporcionados al grado de hipertrofia.

Presentan la localización típica de la sarcoidosis cardíaca: segmentos basales y segmento inferolateral medioventricular (flechas rojas).



PSIR



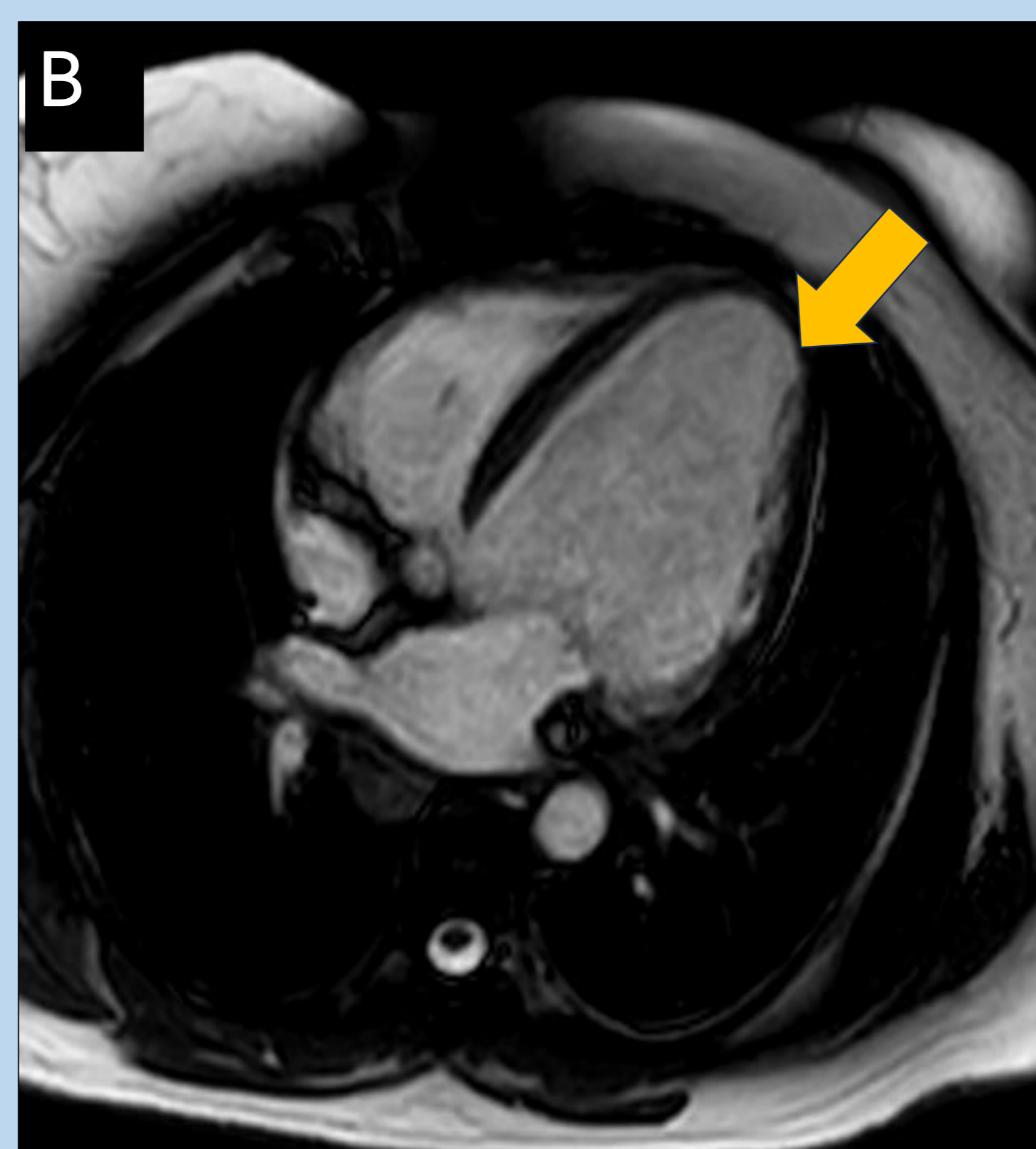
PSIR

Este caso cumple con los criterios del grupo de diagnóstico clínico con hallazgos mediastínicos y cardiacos

Casos clínicos

CASO CLÍNICO 2

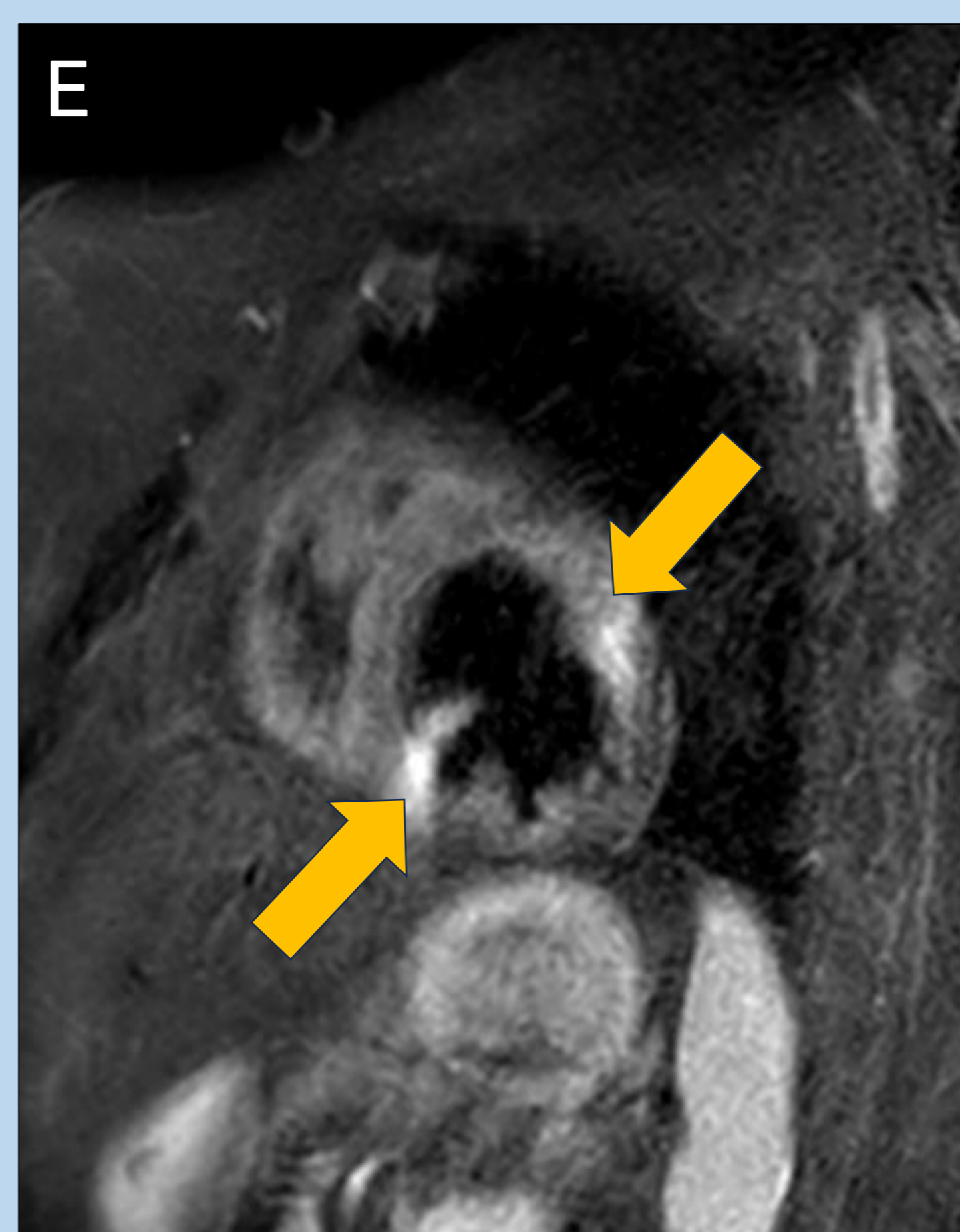
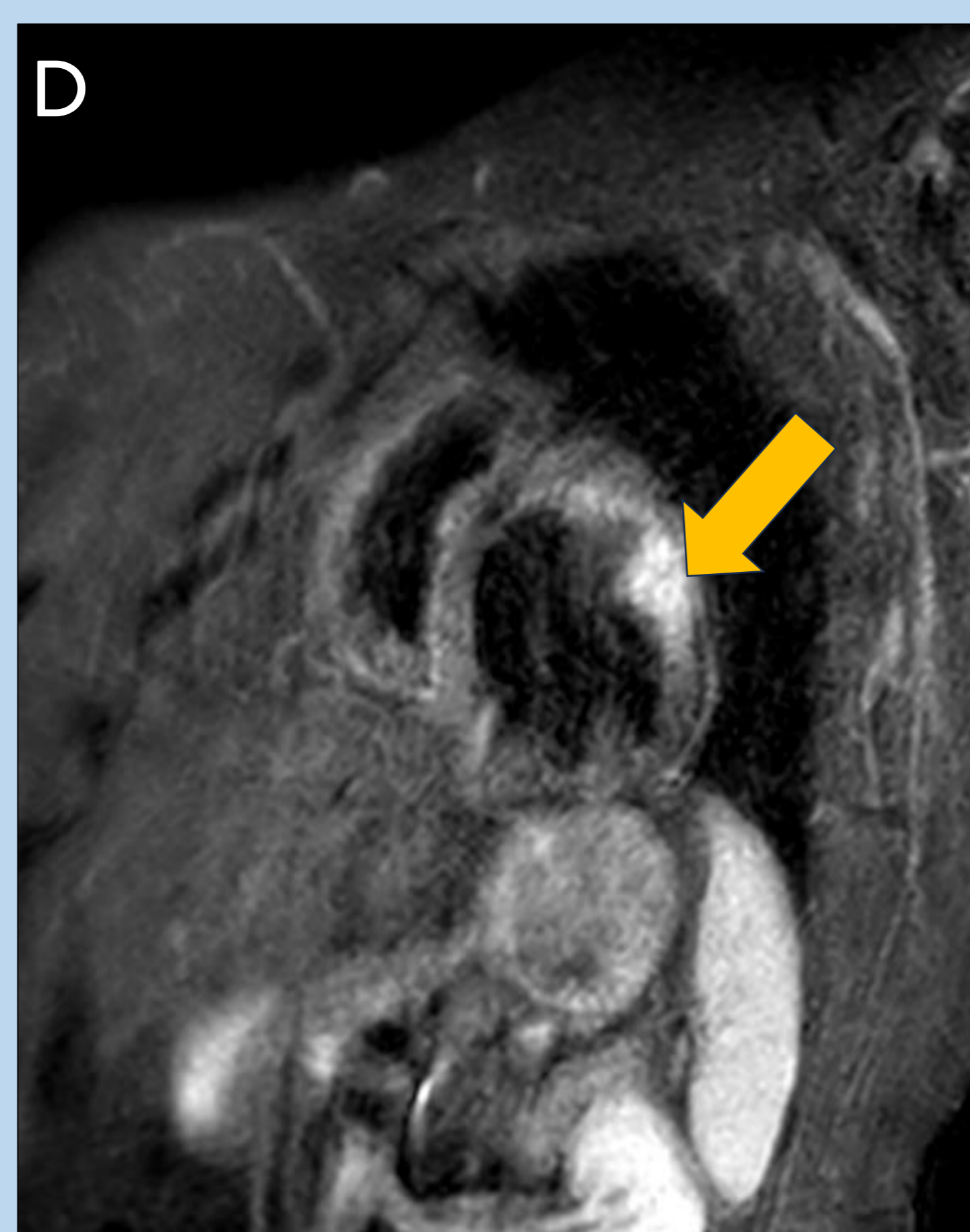
Sarcoidosis cardíaca en una mujer de 50 años con miocardiopatía dilatada de etiología mixta. Componente familiar debido a distrofinopatía y componente inflamatorio debido a sarcoidosis con afectación cardíaca pero sin afectación pulmonar



CINE

(A-C) Las secuencias CINE muestran una **dilatación severa del ventrículo izquierdo (flecha amarilla)** con **disfunción sistólica** (FEVI 30%) asociada con **hipocinesia global, acinesia lateral basal y medioventricular adelgazamiento en esta región.**

(D-F) La secuencia T2-STIR-BB muestra **áreas parcheadas hiperintensidad en las paredes medioventriculares lateral e inferoseptal, que representan edema (flechas amarillas).**



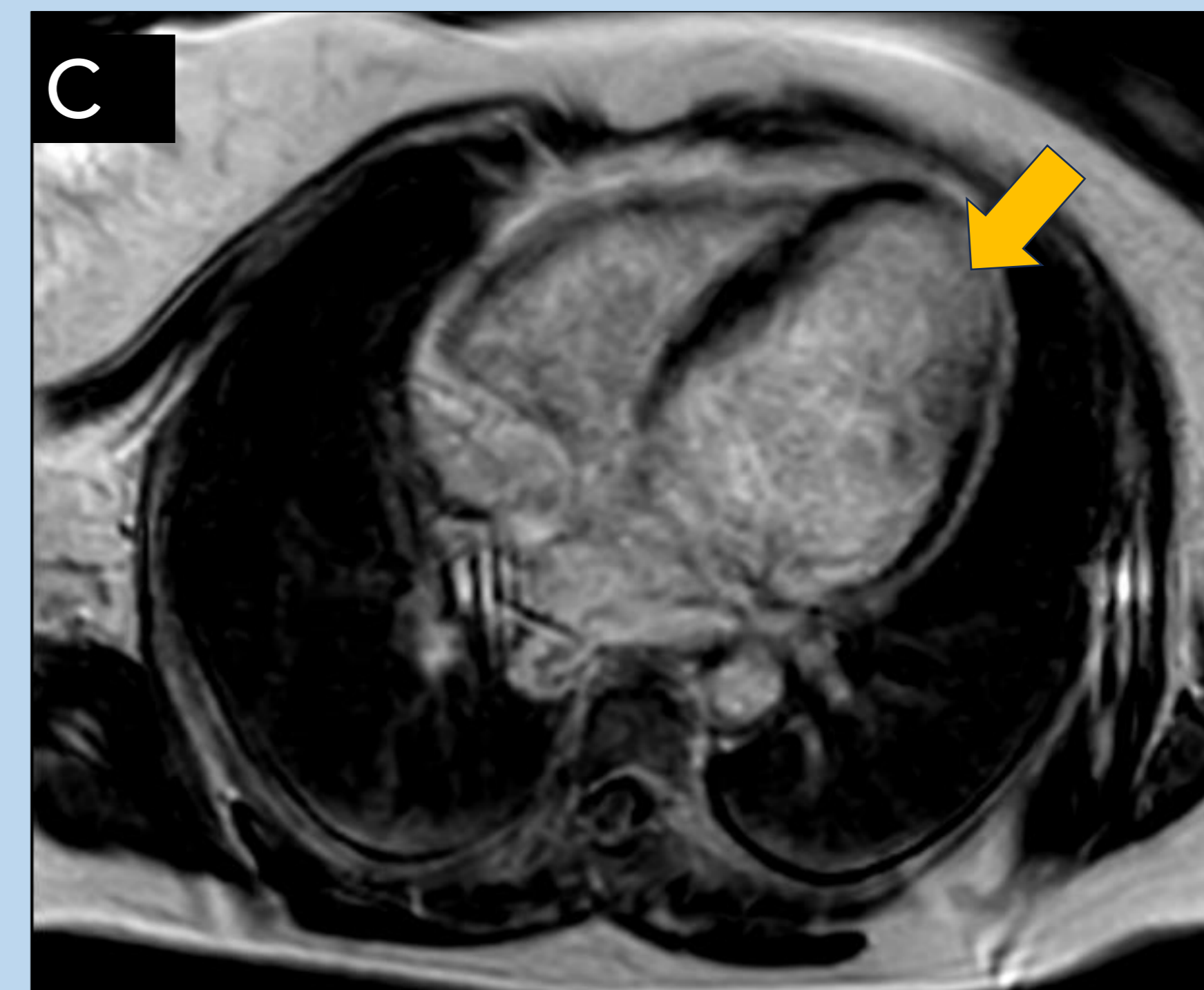
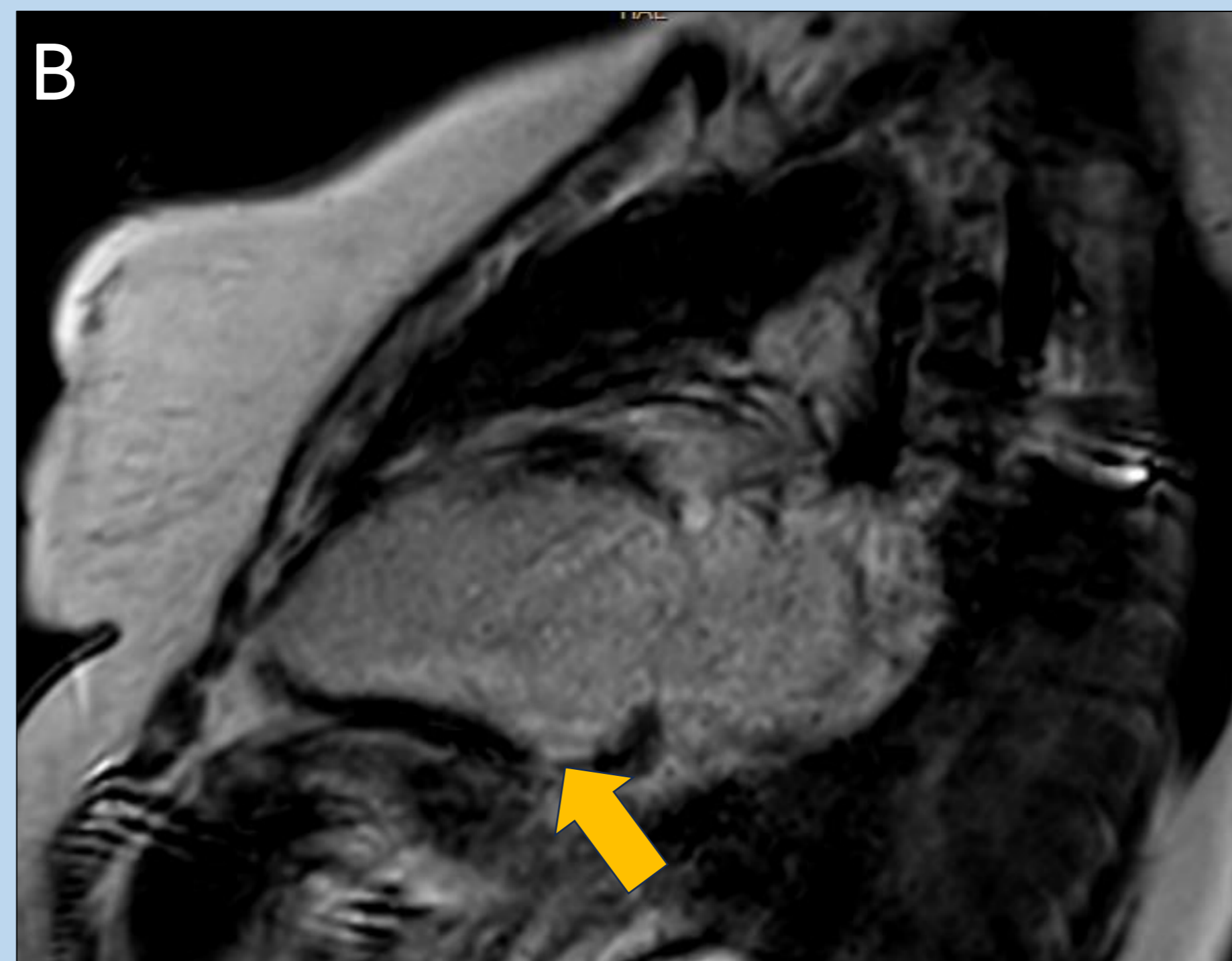
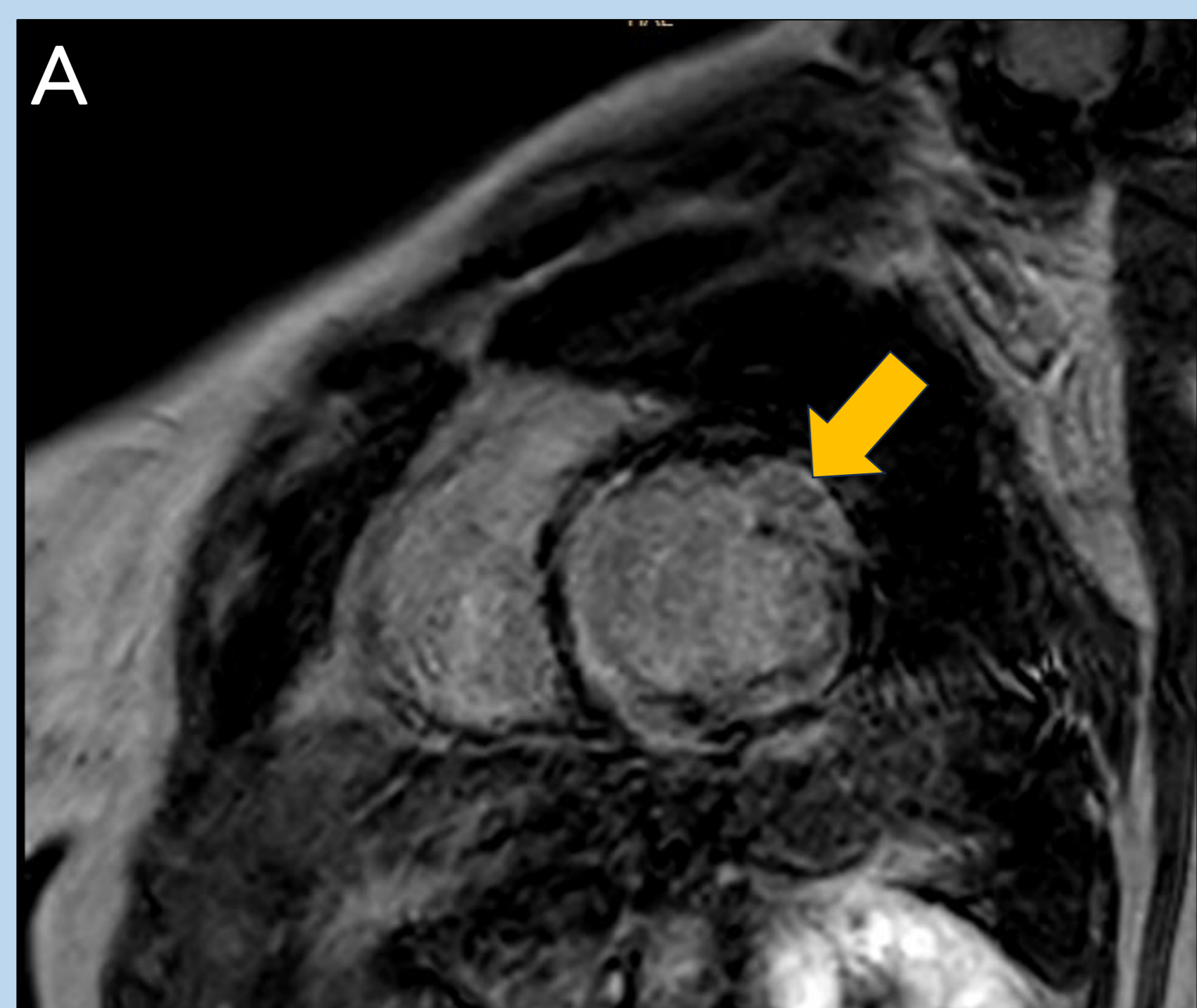
T2w-STIR-BB

Este caso cumple con los criterios del grupo de diagnóstico clínico con hallazgos mediastínicos, pulmonares y cardíacos

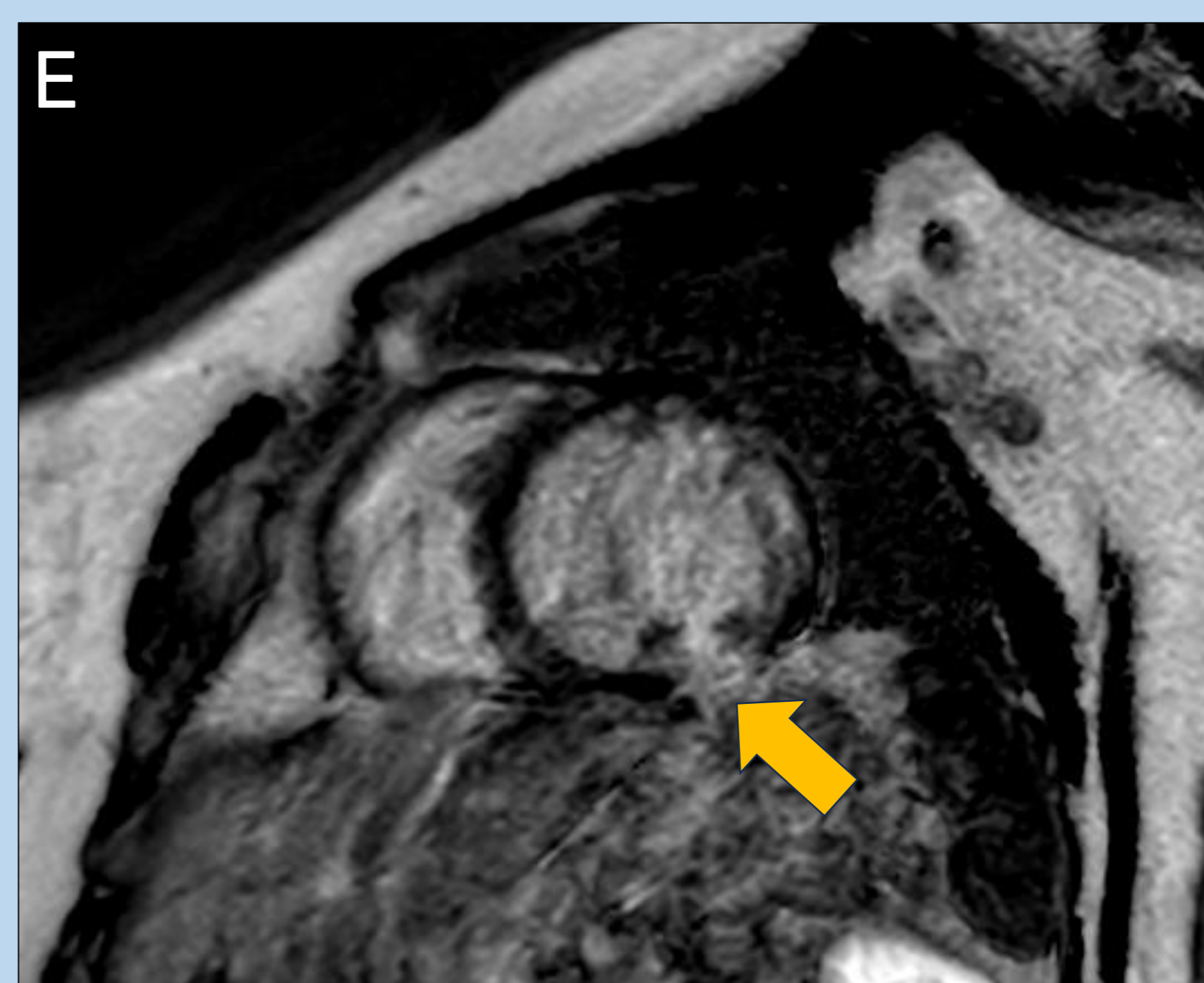
Casos clínicos

CASO CLÍNICO 2

Sarcoidosis cardíaca en una mujer de 50 años con miocardiopatía dilatada de etiología mixta. Componente familiar debido a distrofinopatía y componente inflamatorio debido a sarcoidosis con afectación cardíaca pero sin afectación pulmonar



3D



2D (PSIR)

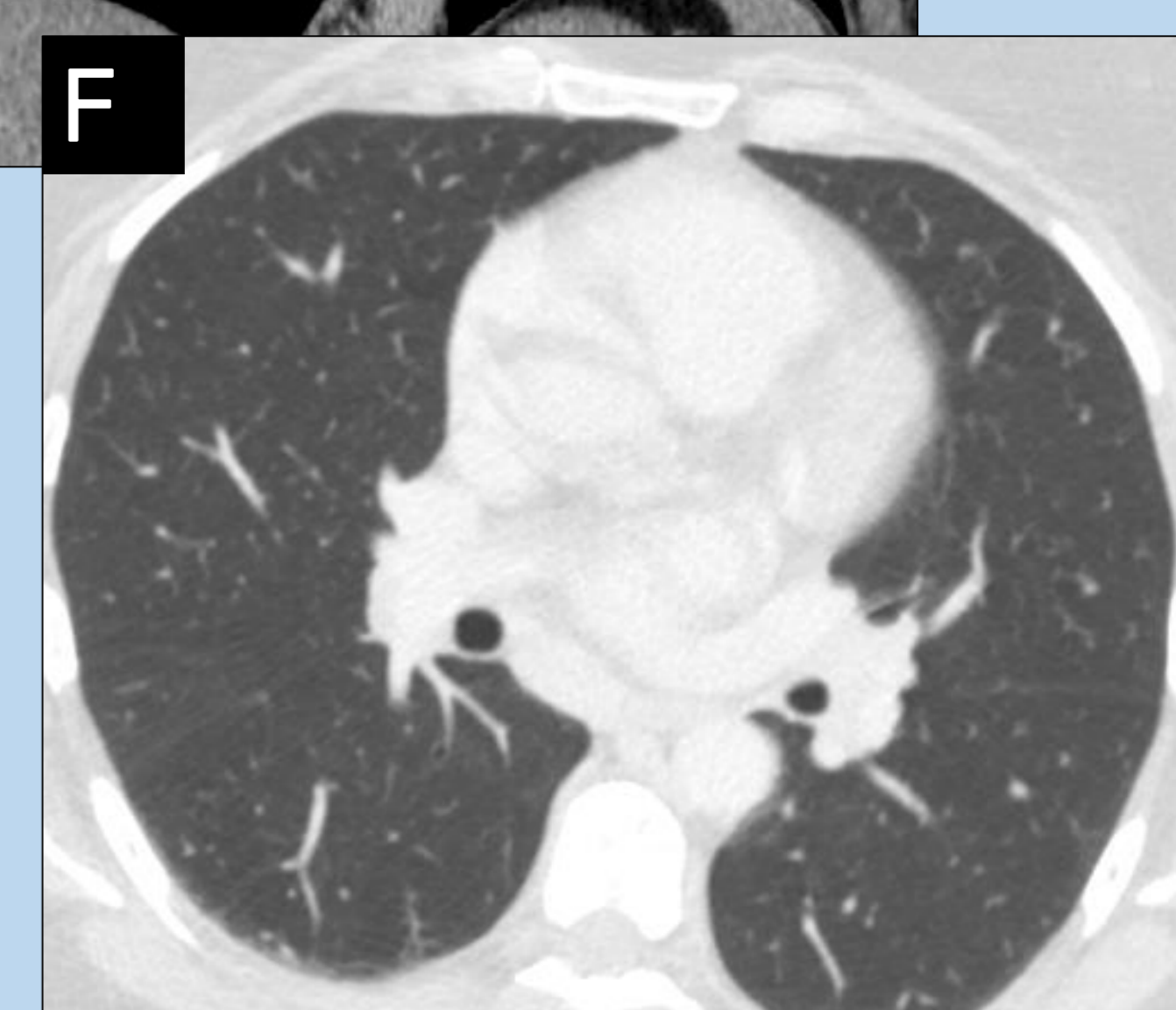
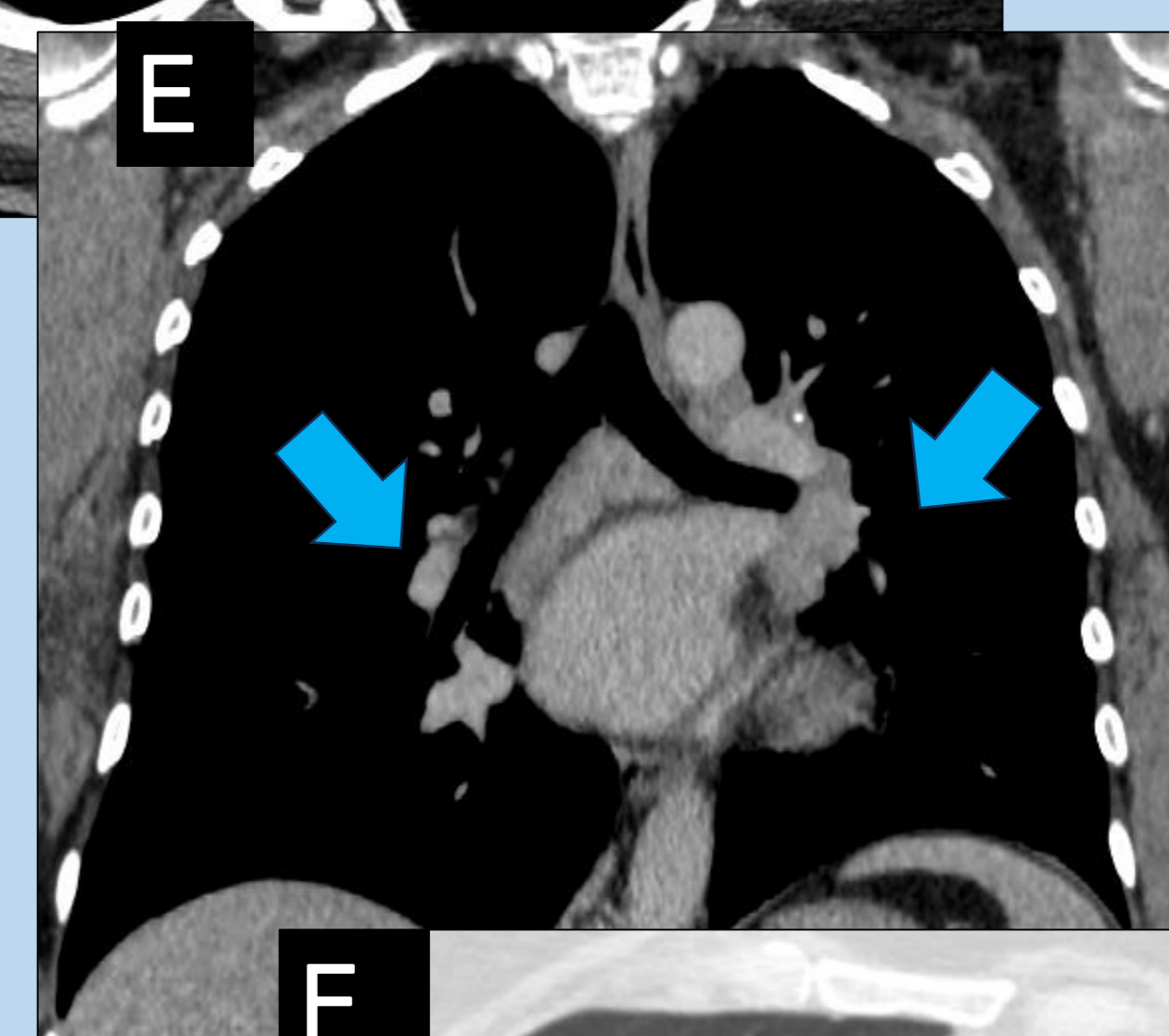
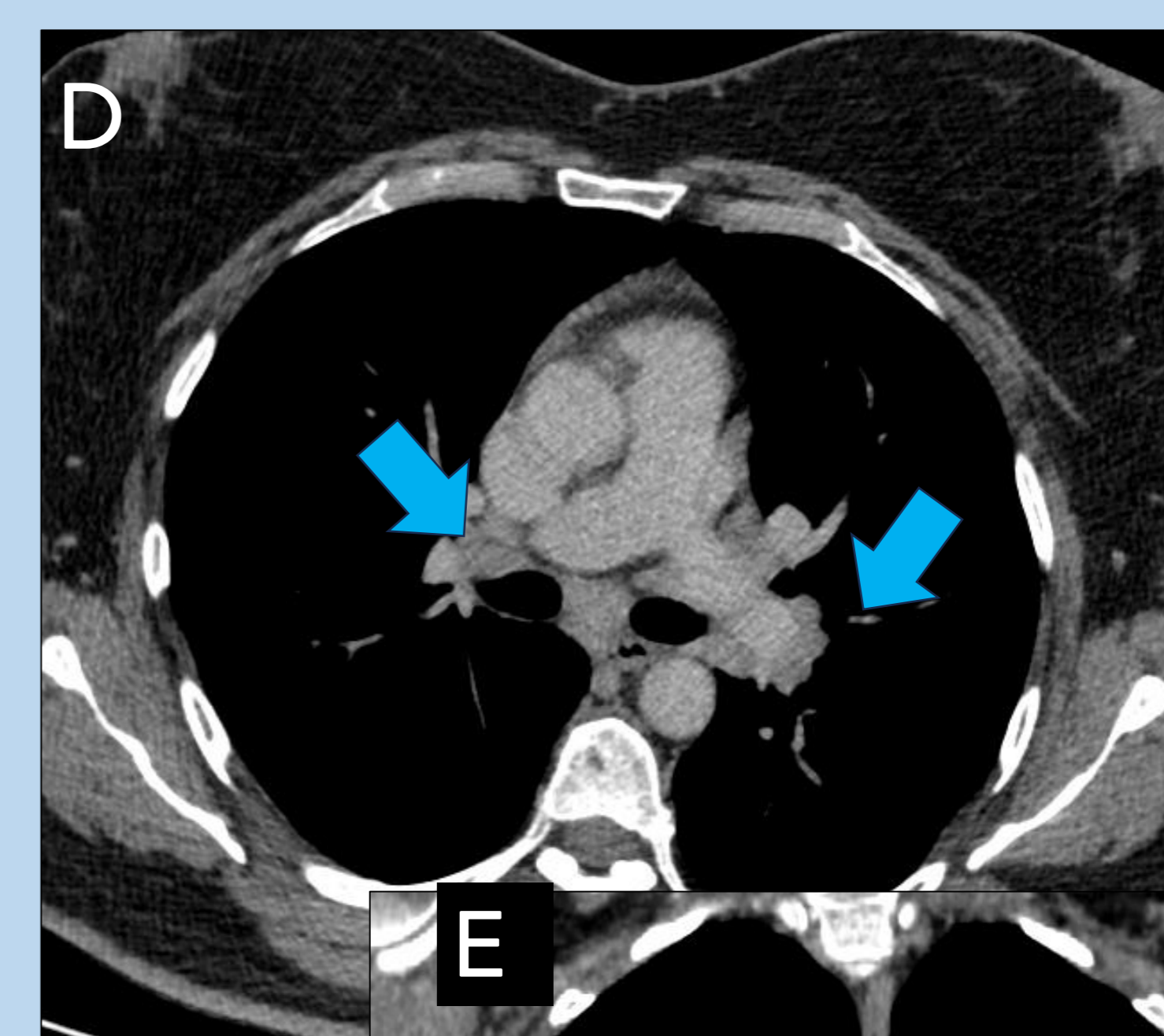
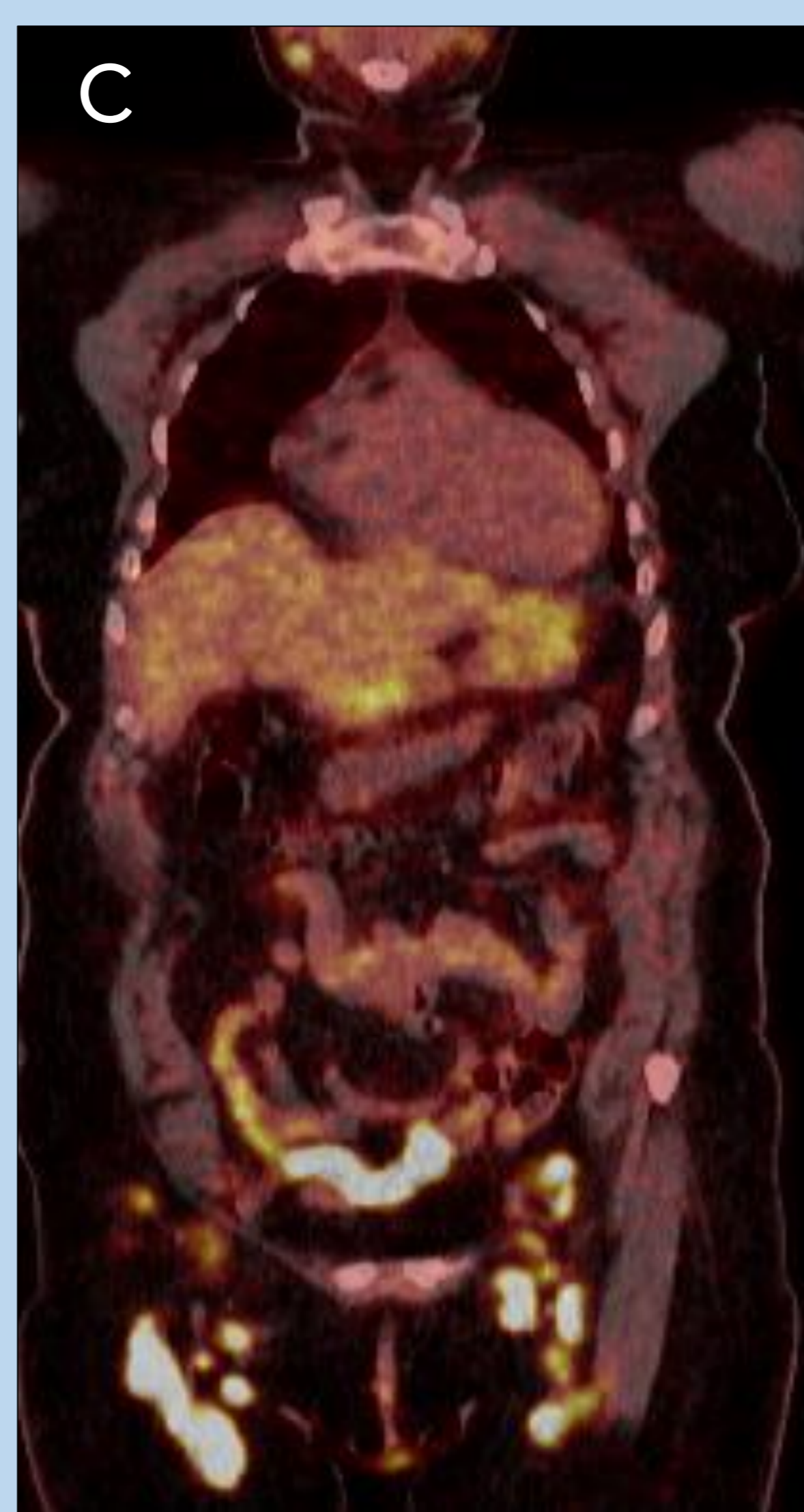
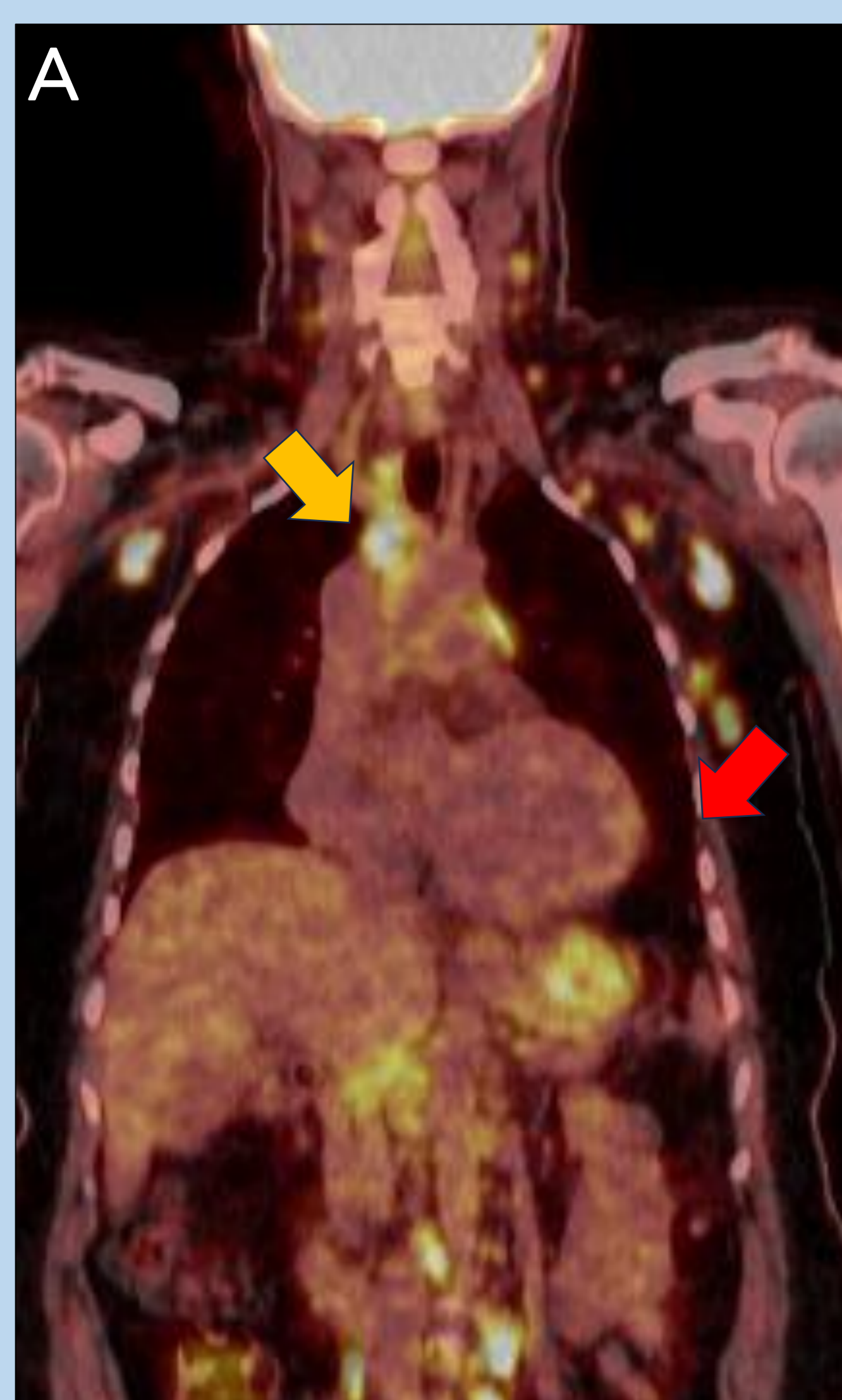
(A-E) Las secuencias de realce tardío con gadolinio muestran un área de realce transmural en la región lateral basal y medioventricular izquierda. Se observa otro foco de realce intenso en la región inferoseptal basal (flechas amarillas), en correspondencia con las imágenes de T2w-STIR-BB.

Este caso cumple con los criterios del grupo de diagnóstico clínico con hallazgos mediastínicos, pulmonares y cardíacos

Casos clínicos

CASO CLÍNICO 2

Sarcoidosis cardíaca en una mujer de 50 años con miocardiopatía dilatada de etiología mixta. Componente familiar debido a distrofinopatía y componente inflamatorio debido a sarcoidosis con afectación cardíaca pero sin afectación pulmonar



(A-C) Las imágenes de 18F-FDG-PET/TC muestran acumulación anormal del radiotrazador en múltiples linfadenopatías supra e infradiafragmáticas siguiendo un patrón lambda (flechas amarillas). Además, hay una ligera captación en la pared lateral del ventrículo izquierdo (flecha roja).

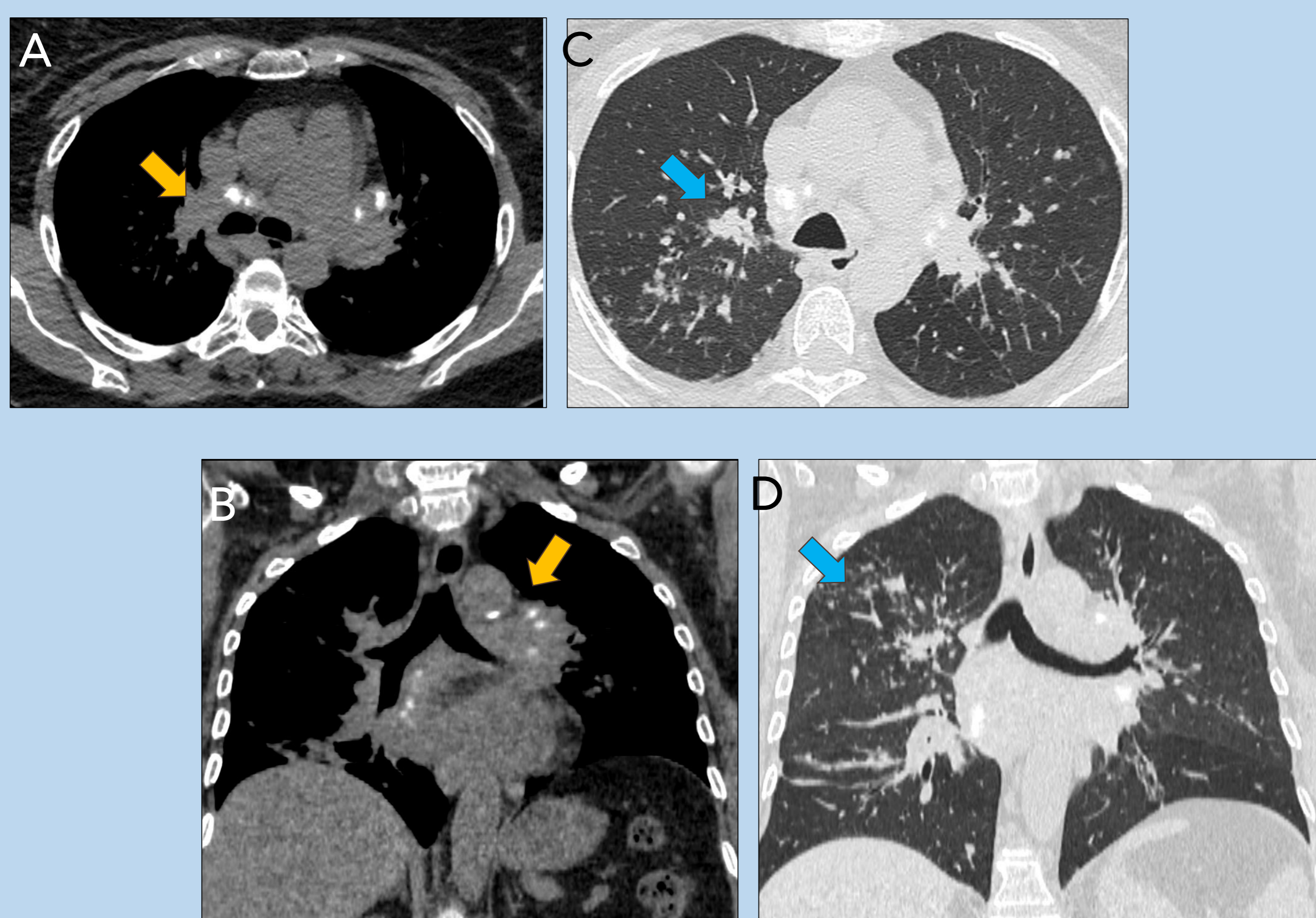
(D-F) Las imágenes de TC de tórax confirman la presencia de linfadenopatías hilar y mediastínicas (flechas azules), sin evidencia de afectación pulmonar.

Este caso cumple con los criterios del grupo de diagnóstico clínico con hallazgos mediastínicos, pulmonares y cardíacos

Casos clínicos

CASO CLÍNICO 3

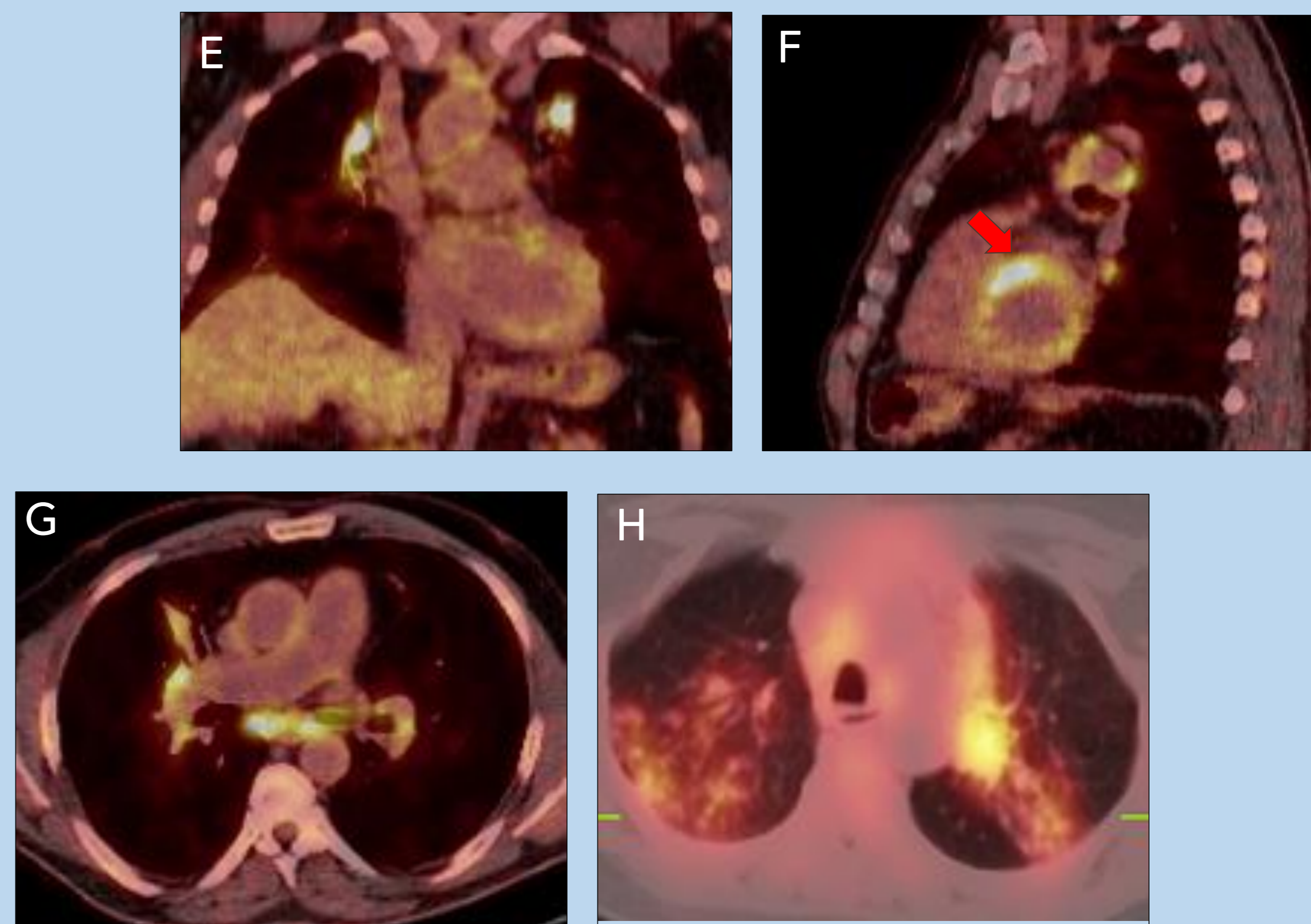
Sarcoidosis cardiaca en un hombre de 56 años diagnosticado con sarcoidosis sistémica con compromiso pulmonar, hepático y esplénico en remisión.



(A-B) Imágenes axiales y coronales de TC con ventana mediastínica muestran múltiples linfadenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales (flechas amarillas), parcialmente calcificadas.

(C-D) El TC de tórax de alta resolución muestra un engrosamiento septal nodular perilinfático con predominio en campos medios y superiores, con presencia de pequeños nódulos en una distribución perilinfática, formando conglomerados perihiliares (flechas azules).

(E-H) Las imágenes de PET-TC con 18F-FDG muestran una actividad aumentada en las linfadenopatías hiliares y mediastínicas, y una captación focal en el ventrículo izquierdo (flechas rojas) con un aumento en la fase tardía.

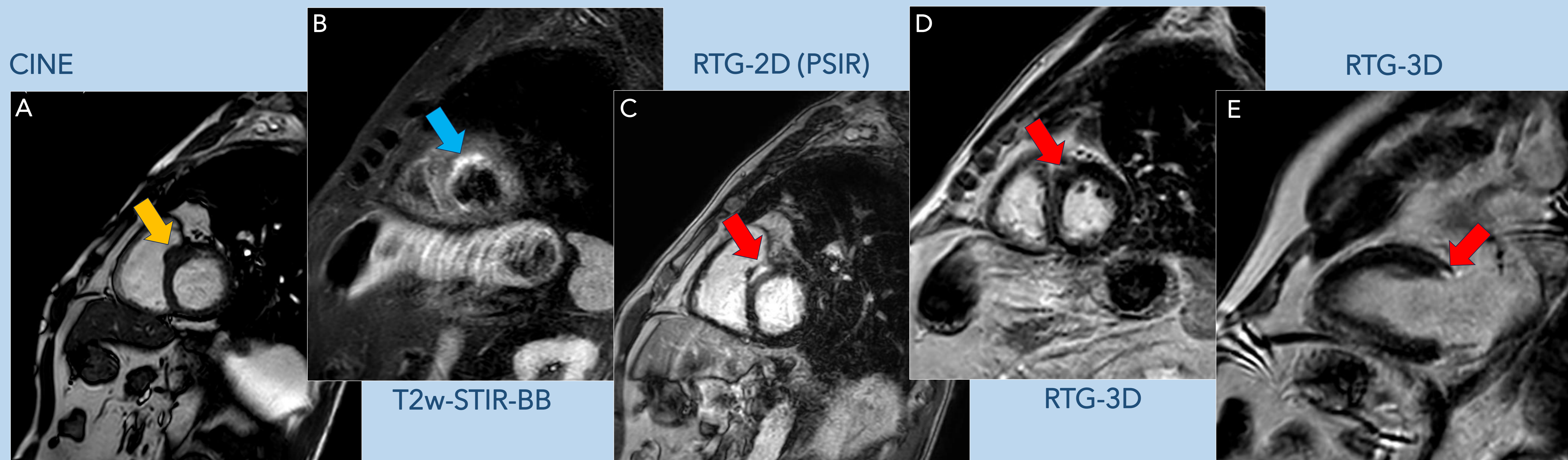


Los hallazgos son consistentes con sarcoidosis pulmonar, ganglionar y cardiaca

Casos clínicos

CASO CLÍNICO 3

Sarcoidosis cardiaca en un hombre de 56 años diagnosticado con sarcoidosis sistémica con compromiso pulmonar, hepático y esplénico en remisión.



(A) La secuencia CINE muestra un ventrículo izquierdo no dilatado, con **un ligero engrosamiento anteroseptal basal (flecha amarilla)**. Se encontró que la función sistólica estaba en el límite inferior de la normalidad (FEVI del VI del 51%).

(B) La secuencia T2-STIR-BB muestra una **hiperintensidad clara en el área engrosada (flecha azul)**.

(C-E) Las secuencias de realce tardío con gadolinio muestran un **leve realce intramiocárdico en el área anteroseptal basal, sugestivo de fibrosis (flechas rojas)**, correspondiente con las secuencias T2-STIR-BB y CINE.

Los hallazgos son consistentes con sarcoidosis pulmonar, ganglionar y cardiaca

Casos clínicos

CASO CLÍNICO 3

Sarcoidosis cardiaca en un hombre de 56 años diagnosticado con sarcoidosis sistémica con compromiso pulmonar, hepático y esplénico en remisión.



(A-B) Las imágenes de PET-TC con 18F-FDG antes (A) y después (B) de la administración de corticoterapia muestran una **respuesta favorable**, con una **disminución de la captación de radiotrazador tanto en las adenopatías hiliares y mediastínicas como a nivel cardiaco, en relación con disminución de la inflamación activa.**

Los hallazgos son consistentes con sarcoidosis pulmonar, ganglionar y cardiaca

Conclusiones

- Un **enfoque multidisciplinar** que incluya datos clínicos, de laboratorio y de imagen es necesario para un manejo óptimo.
- La **imagen desempeña un papel clave** en el diagnóstico y la pronóstico de la sarcoidosis cardiaca.
- La **RM cardíaca y la PET-TC constituyen criterios diagnósticos mayores** y permiten identificar la afectación cardíaca, evaluar la gravedad de la enfermedad y guiar el tratamiento adecuado.
- La concienciación sobre la importancia de la **evaluación radiológica temprana** es crucial para mejorar los resultados de los pacientes, dado el potencial de eventos cardíacos súbitos en esta entidad.

Bibliografía

1. Hultén E, Aslam S, Osborne M, Abbasi S, Bittencourt MS, Blankstein R. **Cardiac sarcoidosis-state of the art review.** *Cardiovasc Diagn Ther.* 2016;6(1):50-63.
2. Terasaki F, Azuma A, Anzai T, et al. JCS 2016 **Guideline on Diagnosis and Treatment of Cardiac Sarcoidosis.** Digest Version. *Circ J.* 2019;83(11):2329-2388.
3. Terasaki F, Kusano K, Nakajima T, et al. **The characteristics of Japanese guidelines on diagnosis and treatment of cardiac sarcoidosis compared with the previous guidelines.** *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2022;39(3):e2022028.
4. Houston BA, Mukherjee M. **Cardiac sarcoidosis: clinical manifestations, imaging characteristics, and therapeutic approach.** *Clin Med Insights Cardiol.* 2014;8(Suppl 1):31-37.
5. Kim JS, Judson MA, Donnino R, et al. **Cardiac sarcoidosis.** *Am Heart J* 2009;157:9-21.